

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1925

THÈSE **433**

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PRÉSENTÉE PAR

Émile-Marcel BARBOT

Ex-Interne de l'Asile National de Saint-Maurice (Seine)
Né à La Roche-sur-Yon (Vendée), le 5 avril 1900

La SCLÉRODERMIE
ASSOCIÉE A LA CATARACTE
(AFFECTION FAMILIALE)

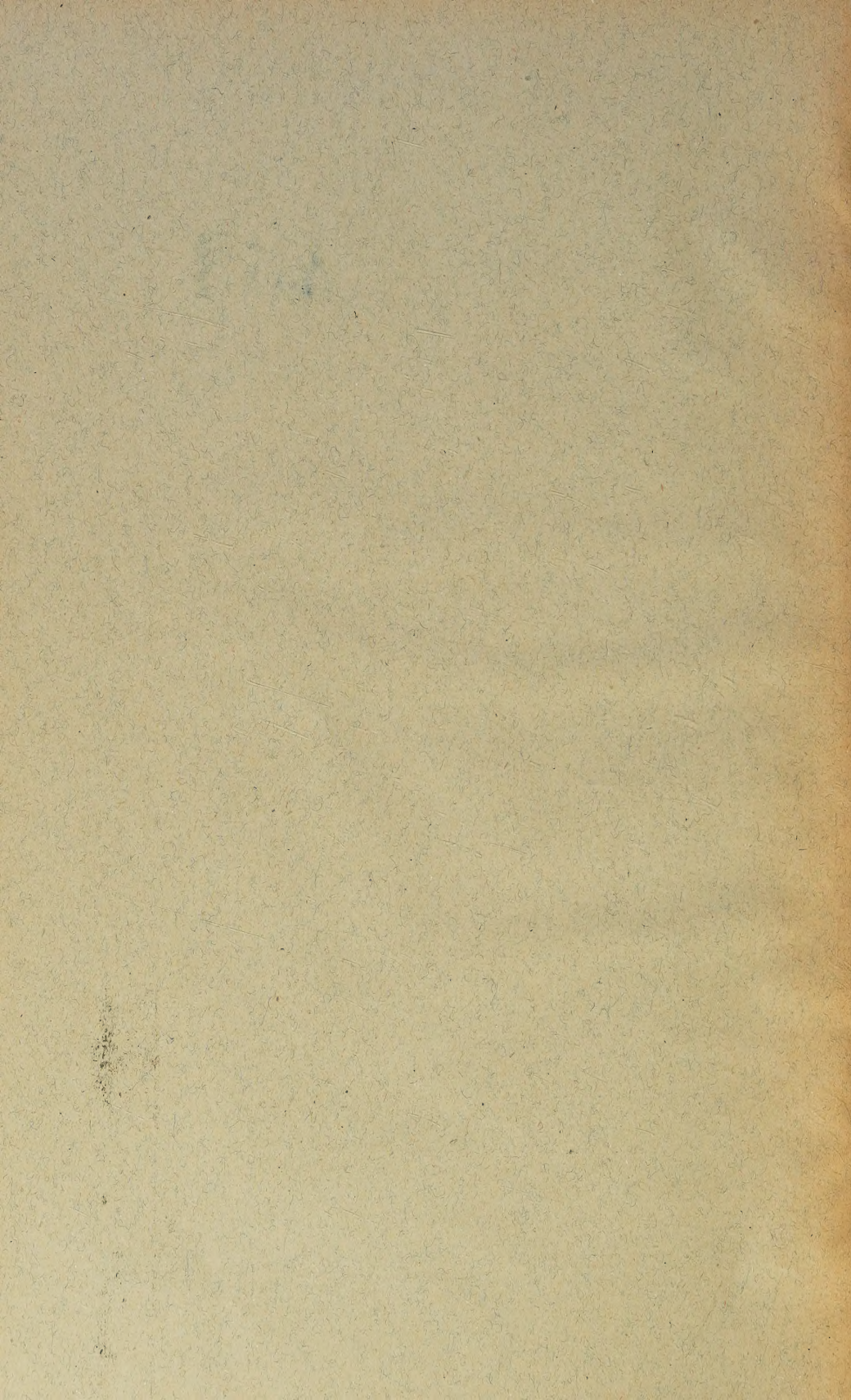
PRESIDENT : M. Henri CLAUDE, Professeur

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

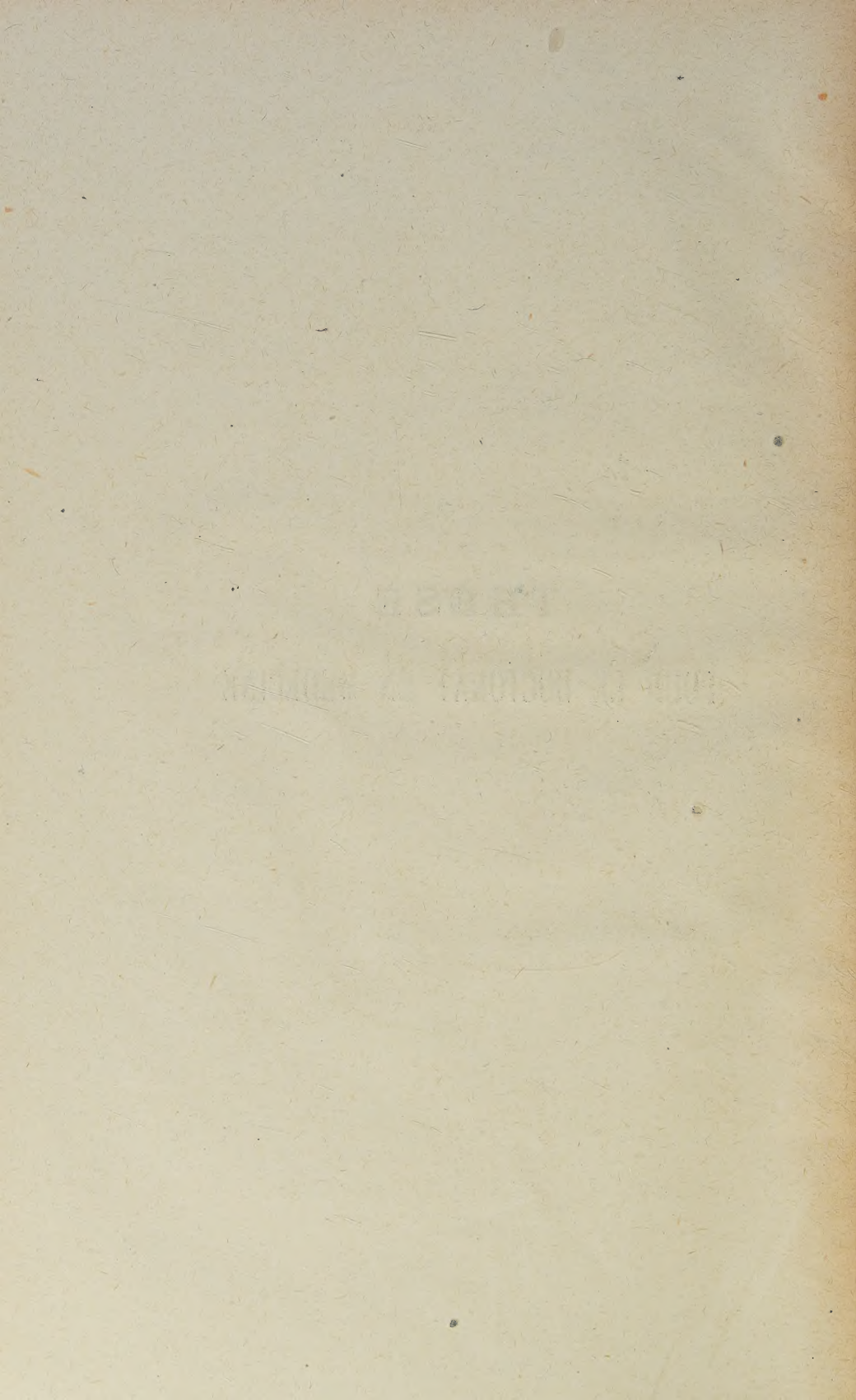
OLLIER-HENRY, ÉDITEUR

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26, PARIS (VI^e Arr.)

—
1925



THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1925

THÈSE N°

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PRÉSENTÉE PAR

Émile-Marcel BARBOT

Ex-Interne de l'Asile National de Saint-Maurice (Seine)
Né à La Roche-sur-Yon (Vendée), le 5 avril 1900

La SCLÉRODERMIE

ASSOCIÉE A LA CATARACTE

(AFFECTION FAMILIALE)

PRESIDENT : M. Henri CLAUDE, Professeur

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

OLLIER-HENRY, ÉDITEUR

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26; PARIS (VI^e Arr.)

1925



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen

I. — Professeurs

Anatomie
Anatomie médico-chirurgicale
Physiologie
Physique médicale
Chimie organique et chimie générale
Bactériologie
Parasitologie et Histoire naturelle médicale
Pathologie et Thérapeutique générales
Pathologie médicale
Pathologie chirurgicale
Anatomie pathologique
Histologie
Pharmacologie et matière médicale
Thérapeutique
Hygiène
Médecine légale
Histoire de la médecine et de la chirurgie
Pathologie expérimentale et comparée

M. ROGER

MM.

NICOLAS

CUNEO

CH. RICHET

N...

DESGREZ

BEZANÇON

BRUMPT

MARCEL LABBE

SICARD

LECENE

ROUSSY

PRENANT

RICHAUD

CARNOT

Léon BERNARD

BALTHAZARD

MENÉTRIÉR

ROGER

GILBERT

CHAUFFARD

ACHARD

WIDAL

MARFAN

NOBECOURT

H. CLAUDE

JEANSELME

GUILLAIN

TEISSIER

DELBET

HARTMANN

LEJARS

GOSSET

TERRIEN

LEGUEU

BRINDEAU

JEANNIN

COUVELAIRE

J.-L. FAURE

OMBREDANNE

VAQUEZ

SEBILEAU

DUVAL

SERGENT

ROUVIERE

Clinique médicale.....

Hygiène et clinique de la première enfance.....

Clinique des maladies des enfants.....

Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.....

Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....

Clinique des maladies du système nerveux.....

Clinique des maladies infectieuses.....

Clinique chirurgicale.....

Clinique ophtalmologique.....

Clinique des maladies des voies urinaires.....

Clinique d'accouchements.....

Clinique gynécologique.....

Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....

Clinique thérapeutique médicale.....

Clinique oto-rhino-laryngologique.....

Clinique thérapeutique chirurgicale.....

Clinique propédeutique.....

Professeur sans chaire.....

II. — Agrégés en exercice

MM.

ABRAMI..... Pathologie médicale.
ALGLAVE..... Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN..... Pathologie médicale.
BASSET..... Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN..... Pathologie médicale.
BINET..... Physiologie.
BLANCHETIERE..... Chimie biologique.
BRANCA..... Histologie.
BRULE..... Pathologie médicale.
BUSQUET..... Pharmacologie et matière médicale.
CADENAT..... Pathologie chirurgicale.

MM.

CHAMPY..... Histologie.
CHIRAY..... Pathologie médicale.
CLERC..... Pathologie médicale.
DEBRE..... Hygiène.
I. DE JONG..... Anatomie pathologique.
DUVOIR..... Médecine légale.
ÉCALLE..... Obstétrique.
FIESSINGER..... Pathologie médicale.
FOIX..... Pathologie médicale.
GARNIER..... Pathologie expérimentale.
HARVIER..... Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER..... Urologie.

MM.	
HOVELACQUE.	Anatomie.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ HENRI..	Chimie biologique.
LARDENNOIS.	Pathologie chirurgicale
LE LORIER.....	Obstétrique.
LEMAITRE.....	Oto-rhino-laryngologie.
LEMIERRE.....	Pathologie médicale.
LEVY-SOLAL..	Obstétrique.
LHERMITTE...	Pathologie mentale.
LIAN.....	Pathologie médicale.
MATHIEU.....	Pathologie chirurgicale.
METZGER.....	Obstétrique.
MOCQUOT.....	Pathologie chirurgicale.

MM.	
MONDOR	Pathologie chirurgicale
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON	Histologie.
PHILIBERT.....	Bactériologie.
RIBIERRE.....	Pathologie médicale.
RICHET Fils ..	Physiologie.
TANON	Pathologie médicale.
TIFFENEAU...	Pharmacologie et ma- tière médicale.
VAUDESCAL...	Obstétrique.
VERNE.....	Histologie.
VILLARET.....	Pathologie médicale.
WELTER.....	Ophtamologie.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour la période des examens

MM.	
GOUGEROT....	Pathologie médicale.
GUENIOT.....	Obstétrique.

MM.	
RETTERER	Histologie.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique à titre permanent

MM.	
AUVRAY	Clinique chirurgicale
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LEVASTINE	Clinique médicale
LEREBoullet.	Clinique médicale in- fantile.
LERI	Clinique médicale.

MM.	
LÖEPER	Clinique médicale.
PROUST.....	Clinique chirurgicale.
RATHERY.....	Clinique médicale.
SCHWARTZ....	Clinique chirurgicale.
TERRIEN.....	Clinique ophtalmolo- gique.

V. — Chargés de cours

MM. MAUCLAIRE, agrégé.....	} Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	
CHAILLEY-BERT	
LEDoux-LEBARD.....	
	Stomatologie.
	Education physique.
	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME

A MES PARENTS

A MONSIEUR LE DOCTEUR MONIER-VINARD

Médecin des Hôpitaux

A MES MAITRES DES FACULTES DE PARIS

ET DE MONTPELLIER

A MESSIEURS LES DOCTEURS BERTHOUMEAU

et EDMOND LEVY

Médecins de l'Asile National de Saint-Maurice

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR HENRI CLAUDE

*Professeur des maladies mentales et de l'encéphale
à la Faculté de Médecine de Paris
Officier de la Légion d'honneur*

En le remerciant du grand honneur
qu'il nous a fait en acceptant la
présidence de cette thèse.

INTRODUCTION

Parmi les nombreuses observations de sclérodermie qui ont été publiées, il en est quelques-unes signalant l'association de la sclérodermie et de la cataracte. Le fait étant peu connu, il nous a paru intéressant d'en rassembler tous les cas publiés jusqu'à ce jour en France et dans la littérature étrangère, et d'y joindre deux observations personnelles, collection qui nous permettra de bien mettre en lumière cet ensemble morbide.

Les traités classiques nous décrivent une sclérodermie rigoureusement pure, et dont la réunion des symptômes permet de poser le diagnostic. Ils nous la présentent également associée à d'autres syndrômes : acromégalie, maladie de Dercum, troubles thyroïdiens, etc...

Les auteurs ont étudié à leur tour des ensembles cliniques où figurait la sclérodermie à côté de troubles pigmentaires, de troubles trophiques, de troubles psychiques, du tabès, des troubles de concrétions calcaires, des myotonies, de la maladie de Raynaud, etc. La cataracte, de son côté, a été souvent accompagnée, outre la sclérodermie, de troubles thyroïdiens, gravidiques, thymiques, etc.

Mais l'association de sclérodermie et de la cataracte, en temps qu'ensemble clinique, n'a pas été signalée par les auteurs classiques.

Ce syndrome ne saurait pourtant être tenu pour accidentel, car d'une part il se présente avec une fréquence relativement supérieure aux autres, nous en avons réuni près de vingt cas et d'autre part il se rencontre chez les différents malades qui en sont atteints avec une remarquable homogénéité séméiologique, un cas observé ne se distinguant de l'autre que par des symptômes secondaires et l'aspect clinique étant toujours le même.

Aussi nous a-t-il paru intéressant de relater ces faits au point de vue clinique, nosologique et pathogénique.

Voilà, en effet, une maladie dont les signes sont singuliers : sclérodermie typique progressive, canitie totale précoce ou aloécipie, cataracte juvénile à marche rapide, kératoses et maux perforants douloureux, troubles laryngés, troubles de croissance, frappant des familles entières — c'est la seule forme de sclérodermie, à notre connaissance — où frères et sœurs sont électivement atteints sans que le sexe paraisse exercer une influence. Sauf dans un cas, les ascendants ne présentent pas de troubles analogues.

D'un autre côté, au point de vue de l'interprétation de son mécanisme et de la pathogénie générale de la sclérodermie, ce syndrome nous a paru intéressant à étudier, car une telle association peut servir d'appoint à telle ou telle théorie pathogénique de la maladie. Les autres anomalies observées contribueront aussi à cette discussion.

Nous passerons enfin en revue les méthodes proposées et employées jusqu'à ce jour pour traiter la sclérodermie et signalerons les résultats favorables obtenus dans cette maladie par l'opération de Leriche (sympatectomie périartérielle) ainsi que le bien qu'on peut en attendre dans l'avenir.

Qu'il nous soit permis ici de témoigner notre plus vive gratitude à M. le docteur MONIER-VINARD, médecin des hôpitaux, pour sa bienveillance et l'obligeance particulière qu'il a mises à nous donner les éléments de cette étude et nous aider dans nos travaux.

Que MM. les Professeurs MORAX, GUILLAIN et LAIGNEL LAVASTINE, qui ont bien voulu nous faciliter nos recherches, reçoivent ici nos remerciements respectueux.

Nous ne terminerons pas sans adresser à nos Maîtres de la Faculté de Montpellier et particulièrement à la mémoire de MM. les Professeurs GRASSET et CARRIEU, nos maîtres de la première heure, notre pieux souvenir et nos remerciements émus et reconnaissants pour les premières notions de médecine qu'ils nous ont enseignées.

CHAPITRE I

La Sclérodermie associée à la Cataracte

Le syndrome que nous allons décrire se rencontre à deux époques de la vie : chez les enfants et chez les adultes.

Dans le premier cas, l'aspect clinique de la maladie est plus schématique, constitué seulement par de la sclérodermie progressive en bandes et en morphées, évoluant vers la rétraction cicatricielle, et précédant de plusieurs années une cataracte juvénile, bilatérale, à marche rapide. On n'y rencontre pas d'autres symptômes, et nous pourrions retrouver cette affection à tous les stades évolutifs, selon l'âge des enfants, dans trois familles différentes, dont certains membres sont frappés tandis que d'autres restent indemnes sans qu'on puisse s'expliquer pourquoi.

Dans la première famille, deux enfants sont atteints sur quatre. Quatre sur sept dans la seconde. Deux sur trois dans la troisième.

Chez l'adulte, au contraire, le tableau clinique se complète de nombreux autres signes : Il s'agit également de sclérodermie familiale (nous avons même pu en

retrouver quelques signes chez les ascendants), symétrique, progressive, frappant les extrémités ou disposée en bandes et en plaques, mais compliquée de douleurs à type causalgique, d'hyperkératose, de maux perforants avec élimination des extrémités et d'épisodes inflammatoires ou eczémateux. — La cataracte accompagne cette maladie, sans lui succéder nécessairement. Elle est juvénile, rapide et bilatérale. La canitie précoce ou l'alopécie se rencontrent presque constamment ainsi que les troubles laryngés, enrouement ou voix de fausset. Les malades observés sont grêles, petits, à squelette mince, ce qui leur donne un habitus commun typique.

A ces signes généraux se surajoutent, selon le cas, des goîtres, des modifications de caractère, des troubles menstruels ou sudoraux, symptômes qui ne sont pas constants.

Cette maladie, coupée de rémissions, évolue pendant de nombreuses années, se complétant capricieusement de signes nouveaux survenus sans ordre fixe.

L'état général est longtemps satisfaisant, le malade n'est gêné que par la cécité et par les maux perforants douloureux qui rendent assez souvent la marche impossible.

Nous ne savons encore comment se termine cette affection, qui est, notons-le, particulièrement rebelle au traitement opothérapique.

Ceci dit, nous allons exposer les observations des malades atteints de ce curieux syndrome, d'abord les enfants, puis les adultes. Nous les grouperons chaque fois que

cela nous sera possible, par cas familiaux, afin de donner plus de clarté à l'exposition.

Nous citerons enfin une observation de NETTLESHIP présentant une certaine analogie avec les précédentes, en regrettant que les troubles oculaires et utérins de cette malade n'aient pas été relevés avec plus de précision. Pour finir, il nous a paru intéressant de joindre à ces cas de sclérodermie et de cataracte, quelques autres relatant des symptômes ayant une certaine analogie avec les nôtres.

OBSERVATIONS I A VIII

TROIS CAS FAMILIAUX DE SCLERODERMIE ET DE CATARACTE
OBSERVÉS PAR ROTHMUND (1868), CHEZ DES ENFANTS

(*Rotmund, Gräfes Archiv für 1868*)

La maladie fut constatée chez les habitants de la vallée du Wals, dans la Bregenzwald, au Vorarlberg (Tyrol). La vallée se trouve à une altitude de 3816 pieds, et compte environ 1.500 habitants, répartis en trois villages.

Dans chacune de ces agglomérations se trouvait une famille nombreuse, chez laquelle la cataracte coïncidait toujours avec un exanthème particulier.

Cette maladie de peau se déclarait dans la seconde enfance, avec une prédilection particulière, et débutait d'abord à la peau des joues, qui prenait l'aspect du marbre, sans fièvre, douleur ni démangeaisons. Dans tous les cas observés furent envahis les joues, l'hélix, la face interne des oreilles, le menton, et plus tard les extrémités supérieures et inférieures. La face de flexion des bras était peu atteinte. De même, aux extrémités inférieures, l'exanthème était plus développé du côté de l'extension que de celui de la flexion. Le creux poplité était cependant plus induré et figé que le pli cubital.

La maladie débutait le plus souvent par des bandes rouge-vineuses de peau indurée, d'un centimètre à un centimètre et demi de largeur. Ces bandes desquamaient légèrement, tiraient un peu plus sur le rouge brunâtre, gagnaient encore quelque peu en surface et en diamètre, puis le processus se terminait par l'apparition d'une cicatrice blanchâtre, fibreuse, demeurant indéfiniment stationnaire. On n'observait ni excoriations, ni rhagades, ni pustules, ni fistules.

Ces bandes rappelaient beaucoup, à première vue, les vergetures d'une multipare, et ne se différenciaient pas dans leur aspect, des cicatrices cutanées très fibreuses.

Au visage, les taches présentaient une disposition aréolaire. Toute la surface de l'oreille interne en était envahie. Au genou et au coude, la maladie débutait par des bandes rougeâtres qui devenaient tellement serrées, que seuls de rares ilots de peau saine y demeuraient inclus.

La maladie présentait une certaine analogie avec le vitiligo et une ressemblance beaucoup plus lointaine avec l'ichtyose, mais l'épiderme n'était pas grisâtre, desséché, terne ni parcheminé.

Ni scrofule, ni terrain spécifique.

Chez les enfants ainsi atteints, se déclarait, vers 4 à 6 ans, avec une surprenante rapidité, une opacification du cristallin en bandes radiées vers la périphérie, et dans l'espace de 4 à 8 jours, cet organe était entièrement envahi, à tel point que les enfants étaient devenus aveugles à ne pas distinguer la lumière de l'obscurité. Le plus souvent les deux yeux étaient pris en même temps. Parfois cependant l'un ne précédait l'autre que de quatre à six semaines.

La cataracte n'est jamais demeurée unilatérale. On ne relevait pas de contagion.

1^{er} CAS FAMILIAL. — Dans le premier village, une famille avait quatre enfants : trois filles et un garçon. Parmi ces enfants, les deux aînés, 7 et 10 ans, ne portaient pas trace de lésion cutanée et y voyaient parfaitement.

Le garçon, 6 ans, contracta la maladie de peau à six mois et la cataracte à cinq ans. Il était aveugle des deux yeux depuis environ huit à dix jours.

La fillette, deux ans, tomba malade à six mois et devint aveugle vers deux ans.

2^e CAS FAMILIAL. — Dans le deuxième village, une famille avait 7 enfants. La fille aînée 17 ans, ne présentait ni exanthème ni troubles de la vue.

La deuxième fille, 14 ans, présentait une légère ébauche de marborisation de la peau, à un seul point de la joue, mais pas de troubles du cristallin.

La troisième fille, 12 ans, eut ses premières taches, sur le visage et les extrémités, à l'âge de 3 mois, et sur ses 6 ans, en 8 jours environ, elle devint aveugle.

Les deux garçons, plus jeunes, jumeaux de 8 ans, n'avaient ni exanthème ni cataracte.

Une fillette de 6 ans était déjà fortement figée en marbre. Cela débuta à l'âge de 3 ou 4 mois. La perte de la vue à droite débuta à la fin de la 5^e année, et à gauche trois mois plus tard.

Le septième enfant, une fillette de 3 ans, avait déjà tout le corps comme en marbre, mais les yeux encore tout à fait sains, à part un léger strabisme convergent.

3^e CAS FAMILIAL. — Dans le troisième village se trouve une famille, n'ayant aucune parenté avec les deux autres, mais dans laquelle le père et la mère étaient consanguins. Elle comprenait trois filles.

L'aînée (4 ans), fut atteinte de la maladie de peau à trois mois, perdit la vue d'un œil à 4 ans, et de l'autre 18 jours plus tard.

La seconde fille (3 ans), était déjà fortement figée en marbre, mais sa vue était encore normale.

La plus jeune (6 mois), ne présentait à ce moment ni induration cutanée, ni troubles de la vue.

Dans tous les cas observés, on était en présence d'une cataracte molle, extirpée par discision avec de bonnes suites opératoires.

Bien que ROTTMUND n'ait pas prononcé le terme de sclérodemic, la description clinique de ses cas nous montre qu'il y a la plus grande vraisemblance pour qu'il s'agisse ici de cette maladie.

OBSERVATIONS IX ET X

UN CAS FAMILIAL DE SCLÉRODERMIE ET DE CATARACTE

CHEZ DES ADULTES dû à l'obligation de ^{jeune}

M. le docteur MONNIER-VINARD, médecin des Hôpitaux

Le grand-père présenta vers 40 ans une cataracte bilatérale non opaque ; il blanchit de très bonne heure.

La mère est atteinte depuis une douzaine d'années de cataracte double, non opaque et lui permettant encore de se conduire. L'examen à la lumière oblique montre des deux côtés, un reflet grisâtre de la pupille. Il semble exister une augmentation de volume du corps thyroïde. Aucune lésion cutanée. La canitie survint entre 20 et 30 ans. Cinq enfants : deux fils, bien portants et robustes.

Une fille, morte des suites d'une maladie intestinale.

Deux sœurs frappées de sclérodermie avec cataracte, nées à terme, dont nous allons raconter l'histoire.

I) MADEMOISELLE MARIE, 46 ANS. — La malade fait remonter à une vingtaine d'années le début de ses troubles, qui survinrent presque simultanément.

Depuis quelques années, elle se plaignait de durillons à la plante des pieds, récidivant rapidement après extirpation, lorsqu'elle remarqua, en 1905, sur l'emplacement de l'un d'eux, à la base du gros orteil gauche, une petite plaie à la suite de laquelle l'évolution devint très rapide.

Peu de jours après, en effet, les pieds, les chevilles et le tiers inférieur des deux jambes étaient enflés et couverts de taches brunes ecchymotiques. Un médecin, consulté, parla d'asphyxie symétrique des extrémités. Quelques jours plus

tard se développait, à la même place et jusqu'aux genoux, une poussée d'eczéma.

La malade revint guérie, après un séjour de quelques mois dans le Midi.

Elle ne peut préciser, par contre, à quelle époque fut constatée une hypertrophie ou une modification de consistance des téguments de ses membres inférieurs.

C'est à la même époque que la malade remarque que sa voix, jusque-là fraîche, — elle avait même étudié le chant — devient voilée et enrouée, d'une manière progressive et permanente.

Ses cheveux, bien épais auparavant, deviennent cassants et tombent.

Son existence demeure à peu près normale pendant quelques années, gênée cependant de plus en plus par le processus de sclérose qui a envahi progressivement et momifié les orteils, les pieds, les chevilles et la partie inférieure des jambes. Les durillons récidivent sans cesse.

En 1911, la vue, bonne jusqu'alors, baisse considérablement, et en 1915, un ophtalmologiste reconnaît une cataracte bilatérale, particulièrement avancée à droite.

Pendant tout le temps de la guerre, la malade demeure presque aveugle, jusqu'en 1920 où elle est opérée de l'œil droit avec iridectomie. Les suites opératoires furent normales, la vision fut bonne avec un verre correcteur. La cataracte gauche ne fut pas jugée mûre et ne fut pas extirpée.

En 1921, un durillon, situé au talon gauche, découvre à sa chute une plaie atone, profonde, douloureuse, suppurante, qui met deux ans à guérir.

A cette époque, la peau des extrémités inférieures est amincie, les mouvements articulaires gênés, la marche douloureuse et impossible.

Aussi cherche-t-on à remédier à cet état de chose en proposant le port de chaussures orthopédiques, sortes d'attelles métalliques réalisant la suspension du pied, maintenu aux chevilles grâce à une gaine de cuir laccée. La malade par-

vient à se servir fort bien de ces appareils, mais ne peut les supporter plus de quelques mois, leur contact déterminant l'apparition de durillons malléolaires suivis d'escarres, et doit rester confinée au lit, pendant que se développe sa maladie : sclérose des tissus, éclosions successives de formations kératodermiques douloureuses, suppurantes, laissant à leur chute un mal perforant désespérant à cicatriser.

Lorsque nous avons examiné la malade, elle était traitée depuis trois mois, sur les conseils de M. MONNIER-VINARD, par la constriction de la racine du membre réalisée grâce à l'application d'une bande de caoutchouc, déterminant une hyperémie passagère, et par des bains carbogazeux, traitement sur lequel nous reviendrons. Les maux perforants étaient desséchés et cicatrisés, et l'infiltration avait nettement rétrogradé. Nous noterons ces progrès au cours de notre description.

EXAMEN DE LA MALADE. — Nous nous sommes trouvés en présence d'une malade avenante, intelligente, petite, menuë, aux membres minces, mais non très amaigrie; elle fut, dit-elle, toujours ainsi.

L'état général est satisfaisant. L'appétit, la digestion, les selles, le sommeil sont normaux.

Les dents sont mal plantées, mais non déchaussées.

Les urines sont normales, le Wassermann est négatif.

L'examen du liquide céphalo-rachidien révèle une hyperalbumose nette.

Rien au cœur ni au poumon. T.a. = normale

La malade a toujours été parfaitement réglée, sans aucun trouble menstruel. La ménopause est survenue en son temps, il y a sept mois.

Les réflexes tendineux sont normaux.

Le réflexe pilomoteur est positif.

La raie blanche de SERGENT est nettement positive, survient avec rapidité et demeure un certain temps, permettant

un véritable dermographisme au niveau des cuisses et de l'abdomen.

Depuis quelques semaines sont survenues des crises sudorales, se répétant presque toutes les nuits, extrêmement abondantes, « l'eau ruisselle », nous dit la malade, au niveau du visage, du buste et des mains. Le ventre et les membres inférieurs ne suent jamais.

La température générale est normale.

Depuis quelques jours seulement, la patiente ressent des douleurs rhumatoïdes survenant à toutes les articulations du membre supérieur.

Elle parle d'une voix faible et voilée, non enrouée ni bitonale.

Les cheveux, bruns clairs, fins et cassants, sont fortement clairsemés et mêlés de cheveux blancs.

Au niveau des pariétaux quelques clairières d'alopecie, plus larges qu'une pièce de cinq francs, portent des cheveux grêles et blancs. A la palpation, le cuir chevelu est adhérent et induré.

Les téguments des oreilles sont légèrement atteints, adhérents à la profondeur et indurés au centre, mais encore mobiles sur les bords.

La peau du visage et des lèvres est normale et mobile; les yeux sont légèrement proéminents, les paupières les recouvrent bien. A droite, trace d'iridectomie; à gauche un foyer lumineux peut encore être distingué, et la cataracte ne semble pas mûre.

Le corps thyroïde est petit à la palpation. Le thorax, les bras et les mains n'offrent rien de particulier. Le ventre est souple, légèrement globuleux.

Si nous découvrons la malade, nous voyons des poils pubiens très clairsemés, cette région aurait commencé à se dégarnir il y a trois ans.

Les jambes et les pieds nous montrent, au premier coup d'œil, un processus typique de sclérodermie progressive segmentaire et symétrique.

Les deux pieds sont en demi-extension, atrophiés, petits comme des pieds d'enfants, et semblent coulés dans de la cire. Leurs peau, jusqu'au-dessus des malléoles, est rouge vineuse, semée d'un piqueté plus foncé, luisante, comme vernie.

La face dorsale semble épaissie, infiltrée, durcie, lardacée ; cet aspect, recouvrant sur les côtés les malléoles portant des cicatrices de durillons, se continue jusqu'au tiers inférieur de la jambe. La face plantaire, au contraire, est ratatinée, momifiée, comme recouvrant d'un vaste tractus fibreux cicatriciel qui la rétracterait, les reliefs osseux qui s'exagèrent ; convexité calcanéenne, têtes des métatarsiens, bases des 1^e et V^e, saillies coiffées de productions kératodermiques et de cicatrices de maux perforants.

Les orteils sont rapetissés, en marteau, nettement séparés les uns des autres, les petites commissures interdigitales ayant disparu ; ils sont uniformément rouges et cireux.

Les ongles, qui étaient devenus atrophiques et rudimentaires depuis plusieurs années, commencent à repousser depuis trois mois — début du traitement actuel — et présentent à nouveau un aspect normal.

Chose curieuse, la pulpe des phalanges onguéales des orteils s'est reconstituée depuis cette date, souple et chaude, au milieu des tissus sclérodermiques avoisinants.

Au-dessus des malléoles cet aspect change insensiblement. La peau devient graduellement blême, puis reprend sa couleur rosée normale.

A la palpation, les membres inférieurs sont froids, durs, résistants, donnant l'impression tactile du cadavre congelé.

La peau, tendue près des orteils, se laisse graduellement pincer à nouveau à mesure qu'on remonte vers la jambe. chose impossible à réaliser il y a quelques semaines.

Le mollet est redevenu souple et tapottable, des deux côtés.

La pression des têtes des métatarsiens est douloureuse. Les orteils se laissent légèrement fléchir. La flexion du pied,

possible sur quelques degrés, fait saillir énergiquement, sous les téguments indurés, les tendons des extenseurs et du jambier antérieur, manœuvre légèrement douloureuse.

La sensibilité est normale aux membres inférieurs.

Tous les traitements ont été entrepris chez cette malade. En prévision d'une spécificité possible, il fut prescrit de l'iodure de potassium, du biiodure de mercure, du muthanol. On soutint l'état général par des toniques : vins fortifiants, arseniate de soude, nuclearsitol. On ordonna du soufre, du vanadium, de l'hamamelis, de la glycocarpine. L'opothérapie glandulaire fut poursuivie pendant plus de deux ans, sans paraître influencer les lésions : extrait thyroïdien, per os ou en injections, extrait parathyroïdien, thymique, ovarien, hypophysaire, extraits composés : ovaire hypophyse, surrénale, thyroïde. Ces médicaments furent donnés seuls, ou diversement associés entre eux. Des irradiations radiothérapiques furent pratiquées sur la région du thymus et de la thyroïde.

Localement, on administra sur les lésions des bains d'air chaud, de lumière, et on traita les maux perforants plantaires d'une manière analogue à ceux de la sœur, comme nous allons le voir plus en détail. Enfin, depuis trois mois on pratiqua la constriction à l'aide d'une bande de caoutchouc, de la racine des membres malades, réalisant une hyperémie passagère, une demi-heure deux fois par jour, ce qui du moins donna des résultats locaux. Il y fut associé des bains carbogazeux. (M. MONNIER-VINARD.)

II) MADEMOISELLE MARTHE, 42 ans présente, à quelques détails près, une évolution exactement superposable à celle de sa sœur ; mais ici, comme nous le verrons, le fait qui domine est l'évolution aiguë, inflammatoire et douloureuse des lésions, avec maux perforants, suppuration et lymphangite.

Début de la maladie, aux jambes et aux pieds, il y a

25 ans, par des durillons récidivants douloureux à la pression et à la marche. L'induration, puis l'amincissement et la momification des extrémités sont survenus si progressivement que la malade ne peut leur assigner un début exact.

A l'âge de vingt-ans, les cheveux commencent à grisonner sans tomber. Deux ans plus tard, la malade était entièrement blanche, et à l'occasion d'une tentative de teinture, éclate en 1913 une poussée d'eczéma de la face qui dure six mois ; aussi depuis fort longtemps, elle ne teint plus ses cheveux. C'est à la même époque que remonte la cataracte, opaque à gauche, encore transparente à droite, permettant à la malade de se conduire et d'éviter de recourir à l'opération.

Mais ce qui troubla gravement son existence, ce fut la série presque ininterrompue des maux perforants, débutant par des productions kératodermiques douloureuses recouvrant des foyers suppurants, et laissant à leur chute une escarre à évolution rapide, inflammatoire, creusant jusqu'à l'os, accompagnée de lymphangite, très pénibles, rendant la marche impossible, malgré le port d'appareils de prothèse analogues à ceux de sa sœur, avec lesquels elle avait appris à marcher avec une agilité remarquable, mais qu'elle ne put tolérer longtemps.

Le processus sclérodermique fut par contre silencieux et n'attira jamais beaucoup l'attention de la malade.

ÉTAT ACTUEL. — On se trouve en présence d'une femme petite, menue, vive, intelligente, aux cheveux bien fournis, entièrement blancs, sans clairière ni plaques d'alopécie.

L'état général est très satisfaisant. L'appétit, la digestion, les selles sont normales, mais le sommeil est rendu presque impossible du fait des douleurs très vives des maux perforants.

Les dents sont mal plantées mais non déchaussées.

Rien au cœur ni au poumon. Le Wassermann est négatif.

La voix est claire.

Pas de crises sudorales, mais anhydre au niveau des régions malades. Réflexe pilomoteur normal et s'étendant au côté opposé.

Le corps thyroïde est perceptible et petit.

La malade est bien réglée, et n'a jamais eu de troubles ni d'irrégularités menstruelles.

La peau des oreilles est légèrement indurée et adhérente au centre, mobile sur les bords.

Les paupières, les lèvres et les teguments du visage sont normaux.

Les yeux ne sont pas proéminents, la pupille de l'œil gauche a un reflet grisâtre. L'œil droit permet encore de se conduire et d'exécuter les gros travaux.

La peau du tronc et des membres supérieurs n'offre rien de particulier. Les poils pubiens et axillaires sont rares et tombent au cours des dernières années.

La partie inférieure des jambes est amincie, ratatinée, fibreuse, portant de nombreuses cicatrices de pointes de feu, rouge luisante. L'épiderme, pigmenté en brun, se laisse cependant plisser à nouveau, depuis le début du traitement constrictif. La transition se fait insensiblement avec la peau saine. Le mollet est redevenu souple.

L'articulation du genou droit, qui avait tendance à s'immobiliser en demi-flexion par rétraction tendineuse, se laisse maintenant fléchir et étendre, et repose en extension dans le lit.

Sur la malléole externe du pied droit on observe une profonde perte de substance, à bords kératinisés, suppurant encore.

Les pieds sont enflés sur la face dorsale, rouge vineux, chauds, durs à la palpation, mais redevenant légèrement plissables, parcourus de troncles lymphangitiques qui remontent plus ou moins haut, et de télangiectasies cutanées, semés de formations cornées tendant à s'éliminer.

La face plantaire est rétractée, fibreuse, desquamant, mais se laissant à nouveau pincer, faisant saillir les reliefs osseux, calcanéens et métatarsiens, qui sont douloureux et presque tous recouverts de formations cornées à différents stades de leur évolution : ici, durillons sur les saillies principales, là, processus inflammatoire douloureux à la face plantaire de la tête du premier métatarsien gauche, qui, sous un durillon, est globuleuse, énorme, dure, tugescente, rouge et chaude.

Au centre de la zone inflammatoire, est une cicatrice avec petite fistule, témoin d'une ancienne évolution au même endroit.

Les orteils sont momifiés, cireux, particulièrement à droite, mais à un degré moindre que chez la sœur. Presque tous, au niveau de leurs saillies articulaires sont coiffés de durillons ou d'ulcères en évolution.

L'articulation de la première et de la deuxième phalange du second orteil gauche est ouverte et à nu au milieu d'une vaste escarre suintante, d'où font saillie les extrémités osseuses dégénérées. Toute trace de tendon et de ligament a disparu, et il est probable que l'article s'éliminera en entier.

Les ongles repoussent, les pelotes pulpairees se reconstituent, mais à un degré moins net que chez la sœur.

Toutes ces lésions sont douloureuses, lancinantes et enlèvent tout repos à la malade.

L'examen des urines révèle une diminution des matières azotées (urée 12 gr. 66, acide urique 0 gr. 291 et acide phosphorique, 1 gr.50) et augmentation du chiffre des chlorures (13 gr. 42).

Le traitement est très analogue à celui de la sœur : mercure, opothérapie, sans grands résultats, radiothérapie, traitement local (bande caoutchoutée). Mais ici, on s'applique particulièrement à combattre les maux perforants : aussi prescrit-on Dermatol, emplâtre de Vigo, irrigations de

Dakin, pointes de feu, stock-vaccins divers, qui cicatrisèrent certaines lésions. — On s'attaqua également au symptôme douleurs, particulièrement pénible chez cette malade, par des sédatifs : Bromure, per os, ou en lavement associé au chloral, valériane, gardénal, tartrate boricopotassique, etc. ; par des analgésiques : salipyrine, algocratine, antipyrine, sedol, par des pommades sédatives, gaïacolées, mentholées, à l'oxyde de zinc, etc.

OBSERVATIONS XI

MM. GUILLAIN, ALAJOUANINE et MARQUEZY.

(*Société Médicale des Hôpitaux* 1923, p. 1489)

L. Léon, âgé de 28 ans, est entré à l'hôpital de la Charité pour de la gêne progressive de la marche due aux modifications des téguments de la plante des pieds, siège d'ulcérations rebelles et douloureuses.

Son histoire pathologique offre un certain intérêt. Né à terme, pesant 8 livres à la naissance, jusqu'à sept ans son développement est normal, son passé indemne de toute affection ; de sept à dix ans, sa taille se développe peu, et de dix à douze ans, on note un arrêt de croissance qui ne s'accompagne d'aucun trouble fonctionnel, et, semble-t-il, d'aucune perturbation du développement psychique.

Resté de petite taille, aux membres grêles, il est exempté devant le conseil de revision, mais remplit de façon normale son métier de coiffeur. A l'âge de vingt-deux ans, survient alors une gêne progressive de la vision qui devient telle, qu'elle l'engage à consulter un ophtalmologiste, qui diagnostique une cataracte double et en pratique la cure en deux temps : l'intervention est suivie d'un retour de la vision, à un degré voisin de la normale.

A l'âge de vingt-cinq ans, en octobre 1920, il présente un épisode morbide caractérisé par des maux de tête intenses et rebelles avec fatigue générale, qui l'obligent à cesser son travail, puis à être hospitalisé : il n'aurait pas eu de fièvre, pas de raideur, pas de paralysies pendant six mois d'hôpital où persista cette céphalée qui donna lieu à deux ponctions

lombaires, sur lesquelles nous n'avons aucun renseignement. Il reste faible et ne reprend pas son travail pendant plus d'un an. Entre temps, quelques semaines après cet épisode, marqué par de la céphalée tenace, le sujet a remarqué de la gêne de la marche due à l'existence de douleurs au niveau de la plante des pieds, douleurs entretenues par la présence de durillons qui, de peu marqués qu'ils étaient dans les années précédentes, deviennent rebelles et pénibles. La marche et la station debout les entretiennent ou les réveillent, et parallèlement il s'aperçoit de la modification progressive de la peau des membres inférieurs, surtout au niveau des pieds qui, suivant son expression, se « ratatinent » progressivement.

Après avoir repris son métier, il a été de nouveau obligé de l'abandonner depuis plusieurs mois à cause de l'impossibilité de la station debout prolongée due aux durillons, aux ulcérations dont ils sont le siège et aux douleurs de la plante des pieds.

Il est à noter qu'il n'existe aucun antécédent familial, tant dans l'ordre des troubles endocriniens que dans l'ordre de la sclérodermie ou des troubles oculaires précoces.

A l'examen, trois ordres de manifestations frappent aussitôt :

1° Les troubles du développement général rappelant la morphologie de l'infantilisme.

2° L'état des téguments au niveau des membres inférieurs, état sclérodermique.

3° Les stigmates des troubles oculaires.

1° INFANTILISME. — On se trouve en présence d'un sujet offrant une réduction d'ensemble avec proportions sensiblement normales. La taille est de 1 m. 48 ; le tronc, de développement normal, contraste un peu avec le volume réduit des membres, surtout au niveau de leur extrémité, avant-bras et jambes.

D'autre part, deux points de morphologie retiennent l'at-

tention, c'est le développement exagéré des seins, il existe une gynécomastie marquée ; c'est d'autre part, le bassin large, un peu évasé, la courbe de l'abdomen saillante, à type infantile, avec légère cambrure lombaire.

En plus de ces déformations d'ensemble, il existe une incurvation légère des tibias, surtout nette à leur tiers supérieur, il n'y a pas d'autre déformation rachitique notable, sauf une voûte palatine ogivale.

La tête est normale, de volume bien proportionné, les dents sont mal implantées. Les mains, courtes, présentent quelques nodosités juxta articulaires et de légères déformations rappelant celles du rhumatisme déformant.

Le système pileux n'existe avec un développement normal qu'en certaines régions, pubis où il a une disposition triangulaire, aisselles où il est plus discret, région sacrée où il est très développé ; il est absent au niveau du thorax sauf autour du mamelon, de l'abdomen, discret aux bras et aux cuisses. Il disparaît de façon linéaire aux trois quarts supérieurs des jambes. Enfin, la face et le menton sont glabres, à l'exception d'une très fine moustache.

Les organes génitaux sont de volume très restreints, mais de conformation normale à l'exception d'un phymosis très serré ; testicules et verge correspondent à la taille de ceux d'un enfant de treize à quinze ans. Le malade est marié depuis un an, n'a pas d'enfant ; à son dire il pourrait pratiquer le coït trois ou quatre fois durant la nuit. Le développement intellectuel est normal, sans puérilisme. Il existe de la pilosité, une voix grêle et haute.

En somme, malgré la morphologie, l'existence d'un fonctionnement génital normal ne permet pas de dire à proprement parler : infantilisme ; le mot de juvénilisme conviendrait mieux à cet état de développement correspondant à celui d'un jeune homme de quatorze à quinze ans, n'étaient cependant les quelques points de morphologie féminine, les anomalies du système pileux.

2° LE SYNDROME SCLÉRODERMIQUE. — De façon symétrique,

aux deux membres inférieurs existent les modifications suivantes :

Les pieds sont petits, et à leur niveau la peau est sèche, tendue, légèrement vernissée. Les saillies osseuses paraissent de ce fait, anormalement développées (malléoles, saillie scaphoïdienne). Les orteils sont minces, effilés, luisants, il existe un certain degré de rétraction en griffe, surtout marqué au niveau du gros orteil ; la peau est rouge violacée à leur niveau. Il est impossible de plisser la peau sur le dos du pied, l'adhérence aux plans sous-jacents est complète. A la plante, la peau est particulièrement fine, un peu moins adhérente : on note à l'extrémité antérieure du métatarse et aux talons les cicatrices des maux perforants signalés et des durillons qui existent aussi à la face dorsale des phalanges des premiers et cinquième orteils.

Enfin il existe de l'atrophie musculaire, des douleurs à type de brûlure et des troubles vaso-moteurs au moment de la marche où les pieds deviennent violets ; il n'y a jamais eu de crise syncopale locale.

A la jambe on note un amaigrissement des deux tiers inférieurs, où la peau présente, mais moins accentuée, les mêmes caractères qu'aux pieds ; la limite du tiers supérieur et du tiers moyen de la jambe est soulignée par l'arrêt brusque et linéaire des poils à ce niveau et par la topographie similaire de troubles vasomoteurs importants ; au-dessous de cette ligne, membre froid ; au-dessus, sans transition, membre chaud.

Cette topographie ne correspond pas nettement à un territoire radiculaire.

La tension artérielle, prise au cou-de-pied avec l'oscillomètre de PACHON est de 14-9 ; les oscillations sont très faibles, les plus amples ne dépassant pas une division.

La sudation est nulle au niveau du territoire sclérodermique ; il y aurait eu autrefois, un an auparavant, une période de sudation abondante. L'épreuve de la pilocarpine (injection de 1 centigramme) détermine au bout de dix minutes

une chute légère de la tension, une sudation discrète de la face, des aisselles, nulle au niveau des membres inférieurs.

Les modifications sclérodermiques ne sont qu'ébauchées à la main, au niveau des phalanges des doigts ; à la face, on note une modification discrète des téguments du nez, du menton, des commissures labiales, s'accroissant au niveau de ces dernières dans l'ouverture de la bouche. Des modifications très nettes des oreilles sont attribuées à une gelure antérieure.

En somme, sclérodermie dont la marche est progressive, encore localisée surtout aux membres inférieurs et caractérisée par des douleurs à type causalgique et les ulcérations rebelles et pénibles de la plante des pieds ainsi que par des troubles vaso-moteurs intenses à topographie linéaire.

3° LES PHÉNOMÈNES OCULAIRES (Examen du D^r H. LAGRANGE).

— On note les traces d'une intervention pratiquée pour cataracte double dont le début clinique eut lieu à l'âge de vingt-deux ans et qui fut opérée un an après. L'extraction simple du cristallin sans iridectomie a donné d'excellents résultats opératoires. Acuité visuelle voisine de l'unité, des deux côtés. À noter seulement un petit enclavement irien et une cicatrice cystoïde à droite. Le champ visuel est normal (pas d'hémianopsie), le fond d'œil est normal (pas de stase pupillaire). Les réactions photomotrices et à la convergence sont normales.

4°. — Le reste de l'examen montre à l'exploration du système nerveux des réflexes tendineux normaux, à l'exception des réflexes achilléens et médio-plantaires que l'état local ne permet pas de rechercher. Les réflexes cutanés sont normaux, à l'exception du cutané plantaire, dont la recherche pénible à cause de l'hyperexcitabilité de la région, détermine fréquemment, en même temps que la flexion dorsale du pied, de l'extension des orteils, surtout marquée au niveau du gros orteil. Le réflexe pilo-moteur, normal, s'arrête à la ligne séparant la zone sclérodermique du membre inférieur de la zone saine.

Il n'existe aucun signe de paraplégie spasmodique, la force musculaire est intacte. Il n'y a pas de signes de syringomyélie, ni de lèpre.

L'examen viscéral est négatif.

La radiographie du crâne montre une selle turcique normale. La radiographie des os longs permet de constater la soudure des épiphyses.

« La ponction lombaire a donné un liquide clair avec 0.5 cellule par millimètre cube (NAGEOTTE), 0 gr. 40 d'albumine (SICARD), des réactions de PANDY et WEICHBRODT négatives, une réaction de BORDET-WASSERMANN négative, une réaction, du benjoin colloïdal avec absence de précipitation dans la zone syphilitique de la réaction, précipitation étendue dans la zone non syphilitique : 0000012222100000.

Examen du sang : globules rouges : 4.360.000 ; globules blancs : 6.200. La formule leucocytaire est normale avec 2.5 éosinophiles pour 100. La réaction de BORDET-WASSERMANN est négative dans le sérum sanguin.

Métabolisme basal (D^r H. GANET). — « Le métabolisme « basal est de 26,1 calories par mètre carré, la moyenne « normale étant : (tables de Du Bois) 39,5, l'écart absolu « est de 13,4 et l'écart pour 100 de 33,5, chiffre nettement « pathologique. »

« Les auteurs envisagent du point de vue thérapeutique, « outre l'opothérapie thyroïdienne, la possibilité d'intervenir sur le sympathique périvasculaire. (Opération de LERICHE).

« Ils insistent aussi sur ce fait qu'un appareil orthopédique de marche, mettant au repos la surface plantaire irritable, peut rendre à ces malades, parfois obligés à la station horizontale à cause de leurs douleurs et de leurs ulcérations provoquées par la marche, un très réel service »,

(*Presse médicale* 1923, p. 936).

OBSERVATIONS XII A XV

UN CAS FAMILIAL DE SCLÉRODERME ET DE CATARACTE

Relevé par WERNER chez des Adultes

(WERNER, *inaug. Diss. Kiel* 1904)

WERNER a relevé ces cas, qui coexistent tous les quatre dans la même famille, deux garçons et deux filles, à la Clinique ophtalmologique de Kiel.

Antécédents : Les grands-parents morts très âgés.

Le père, mort à 70 ans d'un cancer d'estomac.

La mère, 66 ans, encore en vie.

Les commémoratifs des générations antérieures n'ont laissé dans la famille aucun souvenir de sclérodémie ni de cataracte.

Une sœur des malades, 33 ans, la quatrième de six enfants, est en bonne santé.

1^{er} MALADE. — Le frère aîné, 40 ans, fait remonter à 20 ans, le début de sa maladie de peau, consistant en indurations cutanées au niveau de la convexité du talon et des saillies des premier et cinquième orteils, ce qui gêna considérablement la marche. Ces durillons étant situés en des endroits exposés, se reproduisaient sans cesse très rapidement.

Furent-ils arrachés, ou tombèrent-ils d'eux-mêmes, ce qui arrive souvent, toujours est-il qu'il en résulta une perte de substance profonde de tout l'article, allant jusqu'à l'os.

De semblables maux perforants se constituaient en différents endroits des deux pieds et des malléoles, toujours à la suite d'un durillon, sans traumatisme ni irritation,

Précisément sur ces entrefaites, survint aux pieds un processus inflammatoire, avec démangeaisons insupportables, douleurs ardentes, lancinantes et pongitives.

A l'âge de 28 ans, le malade commença à mal y voir, et sur ses 33 ans, la vue baissa si rapidement qu'au printemps 1900 il décida de se faire opérer. A ce moment il ne pouvait plus discerner que la lumière, et donnait tout à fait l'impression d'un vieillard : le squelette était grêle, mais non déformé, les groupes musculaires de la jambe avaient fondu. Les pieds étaient oedématisés et chauds à la palpation. La peau des jambes, de sa limite inférieure jusqu'au tiers moyen était glabre, luisante, atrophique et de coloration normale. Sur les côtés, les téguments de la moitié supérieure et inférieure des malléoles étaient épaissis et couverts de squames épidermiques.

Sur les parties charnues, au talon et sur différents orteils on rencontrait tantôt des durillons cornés, tantôt des ulcérations à fond bourbillonneux, tantôt des cicatrices. Les orteils étaient atrophiés, les ongles tombés ou bien momifiés et rudimentaires.

A 36 ans, les cheveux du malade sont devenus gris. En fin de compte ils étaient blancs comme neige et très fins.

La vision était redevenue normale, à part un léger brouillard devant les yeux.

2^e MALADE. — La fille, 38 ans, jouissait d'une bonne santé dans sa jeunesse. Elle fut réglée à 13 ans et le resta très régulièrement jusqu'à 20 ans. Depuis lors, ses époques n'apparurent qu'une ou deux fois par an pendant quelques années, et ensuite n'ont plus reparu du tout.

A 23 ans, la vue devint plus mauvaise, d'abord de l'œil droit, et, moins d'un an après, de l'œil gauche. Un an plus tard, ce fut la peau qui fut atteinte, et, depuis quelques années enfin, un goitre s'est déclaré. Ultérieurement, les deux yeux furent opérés de la cataracte avec suites satisfaisantes. Après l'opération on put voir une pupille un peu atrophiée,

et une choréïde équatoriale à forme de petites taches pigmentaires isolées.

La malade était petite, à squelette grêle, de constitution délicate, à musculature ramolie et pannicule cellulo-graisseux disparu ; son organisme donnait tout à fait l'impression d'être dégénéré.

Les cheveux étaient fins et fortement grisonnants.

Au cou, elle portait un goître gros comme le poing.

Pas d'exophtalmie, ni de tremblement des extrémités, ni de salutation de la tête.

Sur les téguments elle présentait un processus tout à fait analogue à celui de son frère, mais moins accusé au niveau des pieds et des jambes. Par contre, les mains et les doigts étaient segmentairement envahis, et porteurs d'ongles atrophiés.

La peau des jambes était complètement atrophiée, luisante et pâle, presque diaphane, à tel point qu'on pouvait, sur son corps, suivre les vaisseaux jusque dans leurs plus petites ramifications.

Quant aux organes génitaux, elle n'a pas voulu se laisser examiner.

Les troubles cutanés avaient commencé environ un an après la perte de la vue.

3^e MALADE, cultivateur, 36 ans. — Presque depuis qu'il a quitté l'école, il a remarqué que ses cheveux grisonnaient par plaques. Depuis 12 ans l'ensemble de sa chevelure est uniformément grise.

A 29 ans, sa vue, qui n'était pas déjà si bonne, baisse beaucoup, et à 33 ans il vient se faire opérer, ne distinguant plus qu'un foyer lumineux intense.

A ce moment, le cristallin des deux yeux était complètement opaque. Mais les yeux étaient normaux. A l'extraction on retira, des deux côtés, un noyau fibreux, corné, inclus dans le cristallin.

En même temps qu'il devenait aveugle, les pieds furent

atteints : œdème, brûlures et prurit. Puis survient à la cheville droite, un épaissement de l'épiderme à la place duquel s'ouvrit une ulcération qui mit un an et demi à se fermer.

Ensuite ce fut au gros orteil du pied gauche que s'organisa un durillon, qui laissa à sa chute une perte de substance, avec élimination des tissus, qui n'était pas encore cicatrisée un an après.

Pareillement, sur la convexité du 3^e orteil, survint il y a 2 ans une perte de substance moins considérable, qui guérit vite, mais récidiva tout aussi vite, à la réapparition d'une nouvelle poussée d'épaississement de la peau. Ce malade présente également l'habitus parfait du vieillard : squelette frêle, muscles minces, pas de graisse sur les téguments.

Au pied, la peau était indurée et parcourue de rides séniles. Au visage, elle était particulièrement flétrie et les vaisseaux présentaient de l'artériosclérose très nette. Au pied droit et au tiers inférieur de la cheville gauche le processus morbide de la peau évoluait dans toute son ampleur.

Là, la peau était rougeâtre, luisante, glabre, infiltrée et atrophiée. La moitié inférieure de la malléole interne présentait à droite une plaie profonde comme une noix, suppurante et bourgeonnante.

A gauche, la maladie s'attaquait surtout aux orteils et particulièrement sur les bords du pied et à la pointe de la malléole, où la peau était bleuâtre par place et froide à la palpation. A la partie interne du gros orteil on constatait une perte de substance anfractueuse, large comme une pièce de cinq pfennigs, d'où suintait une humeur séro-purulente.

Aux deux pieds et aux chevilles, l'affection était accompagnée d'enflure et de prurit, elle n'avait que peu de tendance à s'excorier, parce que bien protégée par un pansement.

Sur l'olécrâne droit, léger épaissement de l'épiderme kératinisé, et, tout autour, sur une surface large comme la paume de la main, la peau était rougeâtre, luisante, durcie et atrophiée.

4^e MALADE. — Le 5^e enfant, une fille de 31 ans, n'avait eu, depuis la puberté, ses règles que très peu de temps et très irrégulièrement, mais depuis l'âge de 19 ans, elle n'a plus rien vu venir.

A l'âge de 22 ans, débuta sur les 2^e et 3^e orteils du pied gauche un durillon, qui finalement coiffa l'orteil, devint cupuliforme, très douloureux à la pression, et après son élimination laissa une perte de substance allant jusqu'à l'os. Les deux orteils durent s'éliminer.

Un an et demi plus tard, la même maladie s'attaqua au 4^e orteil, et, ceci à l'âge de 28 ans, au 2^e orteil du pied droit. Il fallut les réséquer chirurgicalement tous les deux.

Mais, la même année, voilà que la vue baissa rapidement d'abord à droite, et plusieurs années plus tard, à gauche également. Grâce à cet œil, elle y voyait suffisamment jusque-là pour accomplir de gros travaux, tandis qu'à droite, elle ne discernait plus que la pleine lumière.

De ce côté, le cristallin était complètement et uniformément voilé. A gauche, la taie du cristallin avait une forme et une topographie atypiques.

Actuellement, la malade donne l'impression manifeste d'une personne dégénérée. Elle est fortement grisonnante, toute petite, d'une constitution extraordinaire menue, au squelette frêle, aux muscles mous, et fortement adipeux.

Au cou, un goître gros comme une pomme, sans signes de Basedowisme.

Elle est très facilement irritable, difficile à décider à se laisser examiner, sa voix change, elle pleure pour un rien, pour rire aussitôt après.

Les mains ne présentent rien d'anormal.

Les pieds sont fortement déformés. Leur peau est de coloration normale, quoique luisante, glabre et atrophique sur les chevilles, nombreuses varicosités. Au pied gauche les 2^e, 3^e et 4^e orteils s'étaient éliminés. Les 1^{er} et 5^e demeuraient momifiés, surtout à leur extrémité, d'où les ongles avaient complètement disparu. La peau recouvrait directement l'os,

rougeâtre, luisante et lisse ; à la plante, au talon, l'épiderme est kératinisé. La peau du pied droit présente le même aspect qu'à gauche ; le 2^e orteil est tombé spontanément, et aux orteils périphériques les ongles sont rudimentaires. Notons encore sur ce pied de nombreux durillons et de multiples télangiectasies cutanées.

Inutile de dire que la marche et les mouvements des pieds étaient fortement compromis.

OBSERVATION XVI (DE VOSSIUS DE GIESSEN)

(A. Vossius in *Zeitschrift für Augenh.*, Berlin, 1920, p. 640.

FRAULEIN R.-H., 37 ans. — Dans la famille, ni cataracte, ni maladie de la peau analogue au cas observé, ni troubles du corps thyroïde.

Depuis 16 ou 17 ans, elle se plaignait d'un enrrouement continu et prononcé, au sujet duquel elle était allée consulter le professeur VON EICKEN.

Depuis deux ans, elle observait l'évolution de sa maladie de peau qui avait surtout envahi le visage et le bas du corps. Ses cheveux devenaient gris. Elle passa sept semaines à la clinique dermatologique du professeur JESIONEK.

Pendant les quatre dernières années, sa vue s'était progressivement affaiblie. Le 12 août 1916 eut lieu sa première consultation chez moi au sujet de ses yeux.

Cette femme petite, grêle, enrrouée au possible, les cheveux blancs, présentait aux deux yeux une cataracte centrale, la droite plus évoluée que la gauche. Acuité visuelle de l'œil droit : 6/50° à 6/35°. A gauche : maximum 6/20°.

Le fond de l'œil gauche ne décelait aucun processus pathologique ; celui de l'œil droit ne pouvait être examiné.

Le 1^{er} septembre 1917, la vue s'était encore affaiblie, et l'opacité du cristallin avait augmenté.

De l'œil droit, elle ne pouvait plus compter les doigts au delà de trois mètres. A gauche, l'acuité visuelle était à peine de 6/50°.

A résistance égale, le cristallin droit était le plus opaque.

Le 5 novembre 1918, Fraulein R.-H., entre à la clinique ophtalmologique pour se faire opérer de la cataracte.

ETAT ACTUEL. — La malade est menue, grêle, intelligente, à tête petite légèrement microcéphale, aux cheveux entièrement blancs, aux yeux ronds un peu proéminents, dont les paupières peuvent se rejoindre énergiquement. Elle est très enrrouée, parle avec une voix de fausset et présente une induration anormale des téguments au sujet de laquelle je m'expliquerai tout à l'heure, à l'aide des observations du professeur JESONEK.

Le cou est svelte, la thyroïde non palpable. L'œil a une expression impassible et présente un léger arc sénile de la cornée.

Œil droit : doigts visibles à une distance de 1 m. 50. A travers la pupille contractée apparaît une zone pupillaire uniformément grise. L'examen au miroir ophtalmoscopique ne détermine aucun réflexe rouge du fond de l'œil, la projection lumineuse est normale. Après dilatation, on aperçoit au milieu de la pupille une opacité nucléaire ; à la périphérie, non encore envahie et dans l'intérieur, des opacités radiales et rectilignes ; enfin, dans la partie la plus antérieure du cristallin, quelques bandes opaques encore isolées. C'est pourquoi, même après dilatation de la pupille, on ne peut obtenir aucune image nette du fond de l'œil.

Œil gauche : doigts visibles à 4 mètres. Cataracte nucléaire avec rayons périphériques isolés, moins étendue qu'à droite. Le fond de l'œil ne se laisse pas voir plus nettement.

Le 7 février 1919, à droite, extraction à la cocaïne de la cataracte sans iridectomie. Le cristallin sort d'un bloc.

Le 12 février, évolution normale vers la guérison.

Le 25 février, discision de l'autre cataracte qui était molle.

Le 4 mars, complètement guérie, la malade quitte le service et est dirigée sur la clinique dermatologique avec :

+ 12 dioptries S < 6.

+ 18 dioptries S < 3.

Mon collègue JESONEK, m'a, sur mon désir, communiqué

ce qui suit concernant le processus cutané, après examen du cas.

« Fraulein R.H., 37 ans, est entrée dans mon service pour être mise en observation. Le début de sa maladie remonte à une quinzaine d'années. A première vue, ce visage aux lèvres momifiées, cette expression impassible comme du marbre, impose le diagnostic de Sclérodémie. Sur les joues, sur le front, sur les lèvres, la peau est épaisse, durcie et ne peut être pincée ; la coloration, peut-être légèrement bleuâtre, semble normale.

« Autrement net est l'aspect pathologique des mains (Sclérodactylie) où la peau est bleuâtre, froide, ferme, ligneuse, ni mobilisable ni pincable. Les doigts sont légèrement fléchis à leurs articulations respectives, et mouvements actifs et passifs ne s'exécutent qu'avec peine. La sclérose des tissus apparaît même sur la paume de la main ; éminence thenar et pulpe des doigts ont disparu.

« Les téguments des bras sont normaux. Des deux côtés, la sclérose palmaire va en s'atténuant, sans limite nette avec la peau saine, au niveau de l'avant-bras et à l'articulation du coude.

« Sur le sternum, il y a une plaque de sclérodémie limitée. La peau est dure, non mobilisable, non pincable, mais ni rouge ni livide.

« Un processus analogue à celui des extrémités supérieures se retrouve aux pieds, et, chose curieuse, sur les orteils, sur les articulations, jusqu'au milieu du mollet environ. En raison de cette affection des pieds, la malade est dans une posture difficile pour se déplacer.

« On ne constate pas de tuméfaction goitreuse de la thyroïde.

« L'état anormal de la voix et celui du système pileux, devenu gris, doivent être notés. La malade n'a pas eu ses règles depuis le début de l'affection.

« J'ai fait suivre et traiter la malade depuis 1916, tour à tour par des cures arsénicales et des séries de fibrolysine.

On a prescrit en même temps des massages et de l'hydrothérapie sérieusement administrée. Dans le courant de 1917, une amélioration notable est survenue, particulièrement à l'avant-bras et au visage, où l'exanthème a nettement rétro-cédé. La malade peut à nouveau bien remuer ses doigts, et même, si peu que ce soit, l'atrophie musculaire a diminué. Il en est de même aux pieds, bien qu'ici, surtout à la face dorsale, la sclérose ait résisté davantage. Néanmoins, la malade peut marcher à nouveau tout à fait bien ».

Quant à la raucité de la voix et de la parole, mon collègue, VON EICKEN, m'a communiqué ce qui suit :

Fraulein R.-H., s'est présentée en 1917 dans mon service, à cause d'une raucité opiniâtre de la voix, dont elle se plaignait depuis des années. Les commémoratifs d'une inflammation des voies aériennes supérieures manquent complètement. Les cordes vocales ne s'accolent que sur l'étendue du processus vocalis. En avant et en arrière de lui demeure ouvert un espace ovalaire.

La malade parle avec une voix de fausset aiguë et a besoin de beaucoup d'air pour parler, de telle sorte qu'après quelques syllabes, elle est obligée de faire appel constamment à de nouvelles inspirations de plus en plus profondes. Aussi sa voix a-t-elle la tonalité que l'on observe dans la rhinolalia aperta.

Soupçonnant une affection fonctionnelle (dysphonie hystérique) nous avons fait subir à la malade l'épreuve de la lecture à haute voix, qui démontra clairement que plus la patiente lisait longtemps, plus sa voix devenait nette et claire. Le lendemain matin, elle était d'ailleurs aussi enrrouée et « croassante » qu'avant.

Aucune amélioration durable ne put jamais être obtenue.

OBSERVATION XVII

(*Vossius, de Giessen, ibid*)

Les troubles cutanés sont encore plus marqués ici que pour Fraulein H.

L. F., 35 ans, fils de cultivateur.

Le père, vivant, en bonne santé.

La mère est morte d'une pneumonie.

Trois frères et sœurs morts. Deux encore vivants ; un frère aîné, vigoureux et bien portant.

La sœur est encore plus délicate que lui.

Bonnes études à l'école, mais a toujours parlé avec une voix de fausset enrouée.

Autrefois, il y voyait très bien des deux yeux.

Au printemps 1917, il a constaté un affaiblissement progressif, bilatéral de sa vue, jusqu'en novembre 1917, époque depuis laquelle il est devenu aveugle.

Entre le 28 février 1918, pour la première fois, il est mis en observation à la clinique.

ETAT ACTUEL. — Malade petit ; corpulence manifestement malingre, les membres inférieurs sont encore plus grêles que les supérieurs, exception faite des avant-bras.

Crâne microcéphale, oreilles normales, visage entièrement figé, immobile, marmoréen, à expression impassible.

Muscles des joues atrophiés. Du côté de la thyroïde, rien de particulier à la vue ni au toucher.

Les yeux sont ronds, quelque peu proéminents, au regard fixe. Les paupières recouvrent bien les globes oculaires. Pas d'exophtalmie. Les temporaux sont atrophiés. Le malade est

enroué, et présente une remarquable voix de fausset, pour laquelle il a été traité par le professeur VON EICKEN.

A l'œil droit : bonne visibilité, avec faisceau visuel normal. A gauche : il compte les doigts à 1 m. 50. Des deux côtés, la cornée est transparente, la chambre antérieure et l'humeur aqueuse normaux, la pupille régulière, bien dilatable par l'atropine.

Le cristallin droit est nettement opacifié dans sa partie antérieure, mais encore perméable à la lumière. Dans sa partie toute postérieure, et surtout au milieu se trouve une tache laiteuse homogène, absolument opaque. Pas la plus petite image du fond d'œil.

Le cristallin gauche montre de même, et par derrière, dans le milieu, une tache laiteuse absolument opaque. On ne peut rien voir du fond d'œil.

Dans les urines : quelques traces d'albumine.

Le 4 mars : à droite, extraction et iridectomie.

Le 25 mars : de même à gauche.

Le 8 avril : apparition, des deux côtés, d'une cataracte secondaire homogène, la gauche avec grosse lacune centrale.

Discision à droite.

Le 13 avril : sortie du malade.

à droite : + 11 dioptries. $S = 5/15$.

à gauche : + 11 dioptries. $S =$ presque $5/715$.

pour les objets rapprochés : + 15 dioptries.

OBSERVATION XVIII

C. Higgins et Nettleship. The Lancet, 19 mai 1883, p. 867

La malade en question était une femme mariée, âgée de 35 ans, qui entra dans le service du docteur NETTLESHIP en novembre 1880, pour une affection de l'œil gauche. Elle portait à cette époque, sur la tempe correspondante, sur le côté gauche du nez et de la lèvre supérieure, des plaques de morphée d'un blanc d'ivoire. La peau du front et la partie antérieure du cuir chevelu du même côté, présentaient des altérations analogues mais moins accentuées. A ce niveau, les cheveux étaient moins épais.

Son affection oculaire avait débuté trois mois auparavant à la suite d'un accouchement. Depuis longtemps, elle souffrait d'une maladie utérine. Elle n'avait jamais remarqué la lésion cutanée qu'elle présentait. Elle n'était pas spécifique. On lui fit des instillations d'eserine et on lui administra divers remèdes à base d'iode et d'iodure de potassium.

Puis au bout d'un an, elle vint à Guy's hospital dans le service du docteur HIGGINS qui lui administra de l'iodure et du mercure. Les troubles oculaires persistaient toujours, mydriase et dilatation des vaisseaux rétinien. La peau, au niveau des plaques de morphée s'était peu à peu atrophiée. Les poils qui la recouvraient étaient presque tous tombés. Pendant que l'on a tenu la malade en observation, on a vu survenir un peu d'eczéma derrière l'oreille et à la paume de la main gauche.

A ces observations nettes et complètes, nous croyons intéressant de joindre quelques faits connexes, signalés

dans les observations des auteurs, concernant des cas de sclérodermie au cours desquels ont été constatés des troubles oculaires autres que la cataracte.

BALL, à l'article « Sclérodermie » du Dictionnaire des Sciences médicales, écrit :

« M. VIDAL a vu se montrer chez un de ses malades une amaurose intermittente. L'examen ophtalmoscopique pratiqué par M. LANDOLT a montré qu'il s'agissait d'une ischemie rétinienne ». Une figure, annexée à l'article, montre que « les branches de l'artère sont contractées spasmodiquement, les veines dilatées et très tortueuses, d'apparence variqueuse. »

MOUTRIER, dans sa thèse, nous indique qu'une de ses malades, sclérodermique, avait « des pupilles étroites, mais réagissant à la lumière et à l'accommodation. » Une autre malade, citée dans ce travail, vue par M. le Professeur CHAUFFARD, présentait « des pupilles étroites, faiblement contractées à la lumière, plus fortement à l'accommodation. »

MACHTOU, dans sa thèse également, nous dit, en parlant d'une de ses malades: « Quand elle se livre à un travail prolongé, il survient un scotome passager qui disparaît par le repos de l'organe. »

Un autre auteur invoque une myopie accusée : « Le malade épelle les lettres avec difficultés et ne peut les lire qu'à très faible distance. Il existe incontestablement un certain degré de myopie. »

Nous devons signaler d'autre part, des cas dans lesquels une cataracte typique s'est accompagnée de troubles cuta-

nés autres que la sclérodermie, mais lui ressemblant par quelque côté.

PAPASTRATIGAKIS nous présente une observation curieuse de dystrophie juvénile : cataracte associée à de l'alopecie et à des altérations unguéales. Il ne signale pas de lésions sclérodermiques.

BACHSTEZ, de Berlin, décrit un exanthème curieux en bandes et en éruptions punctiformes survenu après l'opération d'une cataracte.

HEUSE, de Leipzig, publie deux cas de cataracte associée à des dystrophies osseuses localisées à la même moitié du corps.

Quelle que soit la part à faire des coïncidences accidentelles, ceci nous montre que la cataracte s'associe parfois à des troubles trophiques, et d'un autre côté qu'alopecie juvénile, lésions unguéales et troubles osseux ont été rencontrés dans la sclérodermie.

Devons-nous, dans ces conditions, parler de cas frustes, de formes larvées du syndrome qui nous intéresse ?

Quant aux troubles oculaires que nous relatons chez des sclérodermiques, il est plus difficile de faire la part de la coïncidence. Notons cependant qu'il s'agit presque toujours de troubles spasmodiques des artères rétiniennes ou de modifications du tonus du sphincter irien, myosis ou mydriase.

CHAPITRE II

La Sclérodermie en général

Bornant l'intérêt de cette étude à l'appoint que représente pour la nosologie et la pathogénie de la sclérodermie, la connaissance d'une nouvelle et fréquente association morbide, il n'est point dans notre dessein de retracer la séméiologie de la sclérodermie pure, qui est déjà connue par les descriptions classiques. Nous nous reporterons à l'étude complète que donne de cette maladie M. DARRIER dans son *Traité de Dermatologie*. Nous y verrons que les cas observés se rapportent, soit à la forme généralisée de la sclérodermie, soit à sa forme progressive ou sclérodactylie, soit à la forme partielle en bandes ou en morphées.

Mais il nous a paru intéressant de passer en revue les multiples ensembles morbides isolés jusqu'à ce jour dans lesquels figurait la sclérodermie. Ceci n'a pas encore été fait, et nous semble cependant présenter un intérêt, car ces associations pathologiques peuvent nous renseigner utilement sur le mécanisme encore obscur de cette curieuse maladie.

M. HARVIER, dans la description qu'il nous donne de la sclérodermie, nous la montre associée :

au goître exophtalmique (RAYMOND).

au Basedow et à la Tétanie (DUPRÉ et GUILLAIN).

à la maladie de DERCUM;

à la maladie de RAYNAUD ;

à l'acromégalie. Rattachons à ce fait que beaucoup de nos malades sont au contraire de petite taille.

Les auteurs, de leur côté, ont publié de nombreux cas de sclérodermie associée à différents syndromes, que nous allons énumérer par ordre de fréquence :

Rappelons d'abord la sclérodermie associée à la cataracte, objet de notre travail, association peut-être la plus fréquente (18 cas).

Vient ensuite la sclérodermie et les mutilations : maux perforants douloureux, aboutissant à des escarres et souvent à la chute d'un ou plusieurs articles. (Une douzaine de cas). Cette complication rentre presque dans le cadre de la sclérodermie pure, mais sa fréquence en fait une véritable forme clinique. Elle nous est signalée par MENDEZ DA COSTA, par MM. ROUDINESCO et PASTEUR-VALLÉRY-RADOT dans un cas particulièrement grave, amenant des amputations segmentaires ; par MM. QUEYRAT, LÉRY, ENGELHART et par M. DEBRAY. Rappelons enfin que chez nos malades, sept malades sur dix-huit en étaient atteints.

Le syndrome sclérodermie et troubles de concrétions calcaires se retrouve avec une singulière fréquence sous forme de tophi rassemblés sous la peau des parties malades ou ailleurs, s'éliminant à l'occasion de véritables abcès

caleïques. STEBBING, POLLITZER, FERNSIDE en signalent des cas à l'étranger. M. DARRIER les mentionne dans les formes atypiques de la sclérodémie. M. WEISSENBACH en publie deux cas. M. GUELPA note chez sa malade des dépôts par place de masses calcaires parfois abcédées, le pus surchargé de cristaux de phosphate de chaux. Cette forme clinique est assez homogène et ne semble pas s'accompagner d'autres troubles.

La sclérodémie a été rencontrée avec des troubles pigmentaires : mélanodémie, dépigmentation ou pigmentation anormale, qu'il ne faut pas confondre avec la coloration de la peau brune, rouge, lilas, violette ou grise rencontrée presque constamment dans la sclérodémie pure. Située ou non sur les régions malades, elle peut être associée à d'autres complications : troubles trophiques et pigmentations en bandes alternées (MM. QUEYRAT et LERY). Basedow fruste ou grande nervosité et morphées dyschromiques et atrophiants d'emblée chez deux malades de MM. JEANSELME, BURNIER et REJSEK. Vitiligo et maladie d'ADDISON dans un cas ancien. Mais la sclérodémie dyschromique peut être pure : citons les observations de MM. LAIGNEL-LAVASTINE, R. BÉNARD et COULAUD, et celle publiée par la Société de dermatologie de Nancy. La canitie de nos malades est également un trouble pigmentaire.

Peut-être plus fréquent est le syndrome sclérodémie et troubles thyroïdiens ou parathyroïdiens dans toutes leurs variétés : goîtres (deux cas de SAMOUILSON, deux autres de WERNER). M. JEANSELME, comme nous l'avons

dit plus haut, a publié un cas de sclérodémie, pigmentations et BASEDOWISME fruste. MM. DUPRÉ et GUILLAIN signalent la sclérodémie associée au goître exophtalmique, et M. HARVIER rappelle le cas analogue de RAYMOND.

La sclérodémie coexistait avec la maladie de RAYNAUD dans les quelques observations qui font l'objet de la thèse récente de MOUTRIER.

L'association avec les troubles génitaux se rencontre dans six à sept cas: Deux malades de WERNER, une de VOSSIUS n'avaient plus leurs règles depuis le début de la maladie. Le sujet observé par M. GUILLAIN, était, sinon un infantile, du moins un « juvénile » et un déficient génital. Celle de HIGGINS souffrait depuis longtemps d'une « maladie utérine » qu'il ne désigne malheureusement pas. M. LEREBoullet note l'état d'infantilisme relatif de son cas. Rappelons enfin que la plupart de nos malades sont de petite taille et d'aspect vieillot.

Le tabès était associé à la sclérodémie dans deux cas de MM. GUILLAIN et CELICE et de M. LERI. Enumérons pour mémoire des cas isolés ou peu nombreux où cette maladie voisinait avec des myopathies (thèse de ROBERT), des anthropathies (ADRIAN), des troubles psychiques (READ BENEDEK), M. JEANSELME dont la malade présentait une grande nervosité. WERNER (instabilité mentale). Von EICKEN (hystérie laryngée). Des auteurs américains relèvent un cas de troubles cardiaques chez une enfant de neuf ans, atteinte de sclérodémie diffuse. Il existait de la tachycardie nette, mais sans lésion cardiaque apparente. Ce symptôme s'aggrava et s'accompagna de trem-

blement lorsqu'on eut administré pendant quelques temps de l'extrait thyroïdien, ce qui obligea à suspendre ce traitement.

S'agissait-il — avant la médication bien entendu — de Basedowisme fruste, ou bien d'un trouble fonctionnel vago-sympathico-cardiaque ?

Citons enfin, pour terminer, un cas exotique de BANCROFT : la sclérodermie associée à la filariose.

CHAPITRE III

Étiologie

Ici la clinique et les cas publiés ne nous renseignent que dans une faible mesure.

Mettons tout d'abord de côté le faisceau important de faits que nous retrouverons à propos de la pathogénie, concernant les cas où la sclérodermie est manifestement liée à un fait tangible: traumatisme, lésion osseuse, etc.

Ceci fait, si nous dépouillons les observations publiées, nous trouvons des facteurs étiologiques nombreux mais d'ordre général, et n'expliquant pas grand'chose. Nous allons nous efforcer de les classer et de les énumérer.

Les causes générales ont été invoquées: le sexe féminin souvent rencontré, bien que les hommes paient leur tribut. L'hérédité: accidents analogues dans les antécédents de deux de nos malades. La consanguinité des parents (ROTHMUND). L'hérédité nerveuse plus ou moins chargée (MOUTRIER, DARRIER, THIBIERGE). Le surmenage, les émotions violentes (DARRIER).

On a fait intervenir des agents physiques: le refroidissement brusque (DARRIER), avec arrêt des règles (DUBREUILH). La compression locale (SPIEGLER), dans un

cas ou la sclérodermie affectait une disposition segmentaire avec plaques de morphee survenant aux points ou était exercée une compression habituelle : col, gants, ouvertures des manches, poches du gilet contenant de la monnaie (?) etc. Un autre auteur présente des morphee survenues sur des cicatrices de blessures.

Le groupe des infections chroniques a été plus fréquemment invoqué. « Quelle part revient à la syphilis, à la tuberculose, voire en certains pays à la lèpre ? » demandent MM. AUDRY et LE CHATELIER. ...« Il faudra
« bien se résigner à croire que la syphilis joue un rôle
« éminent dans l'étiologie de la sclérodermie », ajoutent ces auteurs.

MM. JEANSELME et QUEYRAT, GUILLAIN et CELICE, LORTAT-JACOB, LEGRAIN et BEAUDOUIN signalent des cas de sclérodermie dont une, survenant quatre ans après une syphilis jamais soignée, guérit à merveille par le traitement spécifique. MM. LERY et BARTH en signalent un autre chez la mère de l'enfant. M. DARRIER la relève également, et MM. GOUGEROT et MARFAN rappellent qu'il faut toujours se méfier d'elle, particulièrement chez les enfants et les nouveaux-nés.

Ces auteurs conseillent également de songer au terrain bacillaire. Mais sauf dans un cas de sclérodermie et rhumatisme déformant chez une vieille goitreuse morte bacillaire, de MM. LAIGNEL-LAVASTINE et COULAUD, nous ne l'avons pas rencontré. Il ne faut pas oublier que la sclérodermie peut fort bien, à son tour, prédisposer à la tuberculose.

Quant à la lèpre, qu'on ne doit pas confondre avec la sclérodermie comme il a été fait, nous ne possédons pas d'observation d'un lépreux devenu sclérodermique, mais il est intéressant de signaler que l'Alsace et les Vosges, où les sclérodermiques sont nombreux, sont d'anciens pays à lèpre.

Le groupe des maladies aiguës apporte un important contingent étiologique.

Le rhumatisme articulaire aigu (LAIGNEL-LAVASTINE, DARRIER et plusieurs auteurs). La grippe épidémique (DU BOIS). L'encéphalite léthargique retrouvée dans les antécédents de son sujet par HÜGEL, la fièvre typhoïde (DARRIER), les fièvres éruptives, la variole, l'angine, bien qu'on puisse se demander si cette dernière n'est pas un épiphénomène ou le signe d'une affection cachée, ont été relevés. Citons enfin le cas signalé par MM. LAIGNEL-LAVASTINE, COULEAU et LARGEAU, d'une malade atteinte de sclérodermie suraiguë, fébrile, avec arthralgies, morte cachectique en neuf mois, dont le sang, post mortem, inoculé au lapin déterminait une streptococcie avec broncho-pneumonie et lésion de la thyroïde. Il est regrettable que ce fait curieux soit isolé.

On a même incriminé (NICOLAS et GATÉ) une injection de vaccin antityphoïdique. AYRES relève cinq cas de sclérodermie avec arsenic dans les urines, et se demande si cette maladie n'est pas en rapport avec une intoxication arsenicale. M. GUELPA, observant une forme curieuse avec concrétions calcaires, attribue cette maladie à une intoxication alimentaire chronique, déterminant un

dépôt de calcium dans les tissus, comme la goutte le ferait dans les articulations.

M. WEISSENBACH dit aussi : « Il faut envisager un trouble général du métabolisme du calcium. »

Mais nous ne savons, faute de recherches expérimentales, ce que vaut cette hypothèse.

Il semblerait enfin, vu l'existence d'épisodes eczémateux assez nombreux et la coexistence observée de rhumatisme déformant, qu'on puisse invoquer dans quelques cas l'influence d'une diathèse arthritique.

Nous allons voir, maintenant, si ces notions cliniques et étiologiques pourront nous éclairer dans l'étude du mécanisme de la sclérodermie.

CHAPITRE IV

Pathogénie

La pathogénie de la sclérodermie a été et demeure encore très discutée. Il est facile de comprendre pourquoi. Cette affection est peu fréquente, son étiologie vague et sa séméiologie déconcertante. Or nous avons pu réunir une vingtaine d'observations du curieux ensemble morbide que nous avons décrit. Cet ensemble constitue une proportion importante des cas de sclérodermie connus. Ses enseignements nouveaux présentent donc une valeur, et c'est en nous appuyant sur cet apport que nous allons aborder le difficile problème de la pathogénie de la sclérodermie.

Nos seules observations contiennent bien des symptômes disparates : canitie précoce ou alopécie, cataracte double juvénile, myosis, état spasmodique des artères rétiniennes, manifestations laryngées, et dans certains cas syndromes sexuels, troubles de croissance, goître, modifications psychiques, associés à la sclérodermie progressive avec maux perforants douloureux et troubles sécrétoires. Les ensembles cliniques déjà connus ne sont pas moins déconcertants. Les résultats des anciennes

autopsies signalent des lésions qui varient d'un cas à l'autre.

Quel est le lieu pathogénique commun, capable de réunir en un seul faisceau tous les symptômes disparates ? Il y a bien longtemps que la question a été posée. Elle n'a pas encore reçu, à l'heure actuelle, de réponse satisfaisante, puisque nous ne savons pas même dans quel chapitre morbide il convient de situer la sclérodermie.

Comment s'y sont pris les auteurs pour tenter de résoudre ce difficile problème ? Bien souvent ils ont été réduits à chercher des ressemblances avec les maladies voisines, méthode analogique d'autant plus décevante que l'on confondit longtemps la sclérodermie avec d'autres affections, la syringomyélie et le syndrome de REYNAUD en particulier. En second lieu, si on reconnut de bonne heure avoir affaire à un trouble trophique des tissus, on ne sut, devant la multiplicité des organes atteints, lequel accuser de l'avoir produit. Aussi, selon l'importance qu'ils attachaient à tel ou tel symptôme, les auteurs se sont efforcés de voir en lui la lésion initiale. Les autopsies anciennes se sont malheureusement ressenties de ce parti pris. Enfin, devant tant d'imprécision, comment ne pas être tenté par les nouveautés pathogéniques du moment ? Chacune d'elles donna une lueur d'espoir aux auteurs, et leur fit édifier des théories en conséquence, qui ne purent, malheureusement résister aux faits, bien que contenant une part d'observation et de vérité. Les tentatives de traitement systématique subirent le même sort, laissant les résultats les moins décevants à la thérapéu-

tique symptomatique. Tout ceci nous explique pourquoi aucune des nombreuses théories que nous allons passer en revue, ne fut pleinement satisfaisante.

La plus ancienne hypothèse, défendue par RASMUSSEN et HÉBRA, fit de la sclérodermie une affection cutanée, due aux lésions des vaisseaux lymphatiques et des gaines adénoïdes. Cette théorie de la stase lymphatique avait semblé être confirmée par l'autopsie dans laquelle HELLER trouva une oblitération du canal thoracique. Mais RASMUSSEN lui-même vint démentir le fait et reconnut qu'il avait eu affaire à de la périartérite.

Vint l'ère de la bactériologie et l'espérance de trouver un germe microbien à la base de chaque affection. On fit donc de la sclérodermie une maladie infectieuse et SAMBACCO, trouvant quelques analogies avec la lèpre, voulut, sans preuves sérieuses, leur donner une commune origine.

Frappés par les lésions vasculaires qu'ils rencontraient avec une singulière fréquence dans les autopsies, les auteurs portèrent toute leur attention sur ce côté du problème et conçurent la théorie vasculaire de la sclérodermie. VIDAL, en 1875, montra que les altérations vasculaires, tout d'abord fonctionnelles, finissent par aboutir à de l'endopériartérite oblitérante, qui est sous la dépendance de troubles vasomoteurs. Il attribue à ces troubles une importance capitale. « L'arrêt de la circulation, dit-il, est la cause d'une asphyxie locale, qui est le point de départ du processus pathologique (MACHTOU) ».

Répondons à ceci que les crises syncopales d'asphyxie

locale sont l'apanage de la maladie de RAYNAUD, qu'à cette époque, on confondait avec la sclérodermie. De plus, l'endopériartérite oblitérante n'est relevée que dans quelques autopsies. Enfin, en supposant sa conception exacte, l'auteur reconnaîtrait de lui-même que les lésions artérielles sont secondaires à un trouble de l'innervation vasomotrice.

DINKLER, voit une analogie entre l'artériosclérose et les lésions vasculaires de la sclérodermie, et l'invoque comme facteur étiologique. Mais ces deux maladies ne coexistent qu'exceptionnellement et ne se rencontrent pas aux mêmes âges de la vie. Enfin, la théorie vasculaire se trouve dans l'impossibilité d'expliquer la topographie particulière de certaines formes de sclérodermie.

Aussi MÉRY, puis GAUCHER, invoquent-ils une pathogénie éclectique. La sclérodermie généralisée serait d'origine artérielle « parce qu'elle est plutôt en connection avec les districts vasculaires, qui concordent d'ailleurs pour la plus grande partie avec les sphères nerveuses ». Mais les sclérodermies en bandes et en plaques seraient d'origine nerveuse, parce qu'elles correspondent, directement ou approximativement à des trajets ou à des districts nerveux. On voit ce que cette double pathogénie a d'imprécis et de contradictoire.

A côté de ceci, des travaux nouveaux montrèrent de mieux en mieux que des lésions nerveuses particulières pouvaient déterminer des troubles trophiques, tabès, syringomyélie, etc., présentant une analogie avec ceux de la sclérodermie. Certains auteurs, se préoccupant de la

topographié de cette maladie et s'appuyant sur quelques autopsies se prononcèrent pour la théorie nerveuse. Le trophisme nerveux serait capable de léser les tuniques artérielles par « anangiotrophie », dit MACTOU, au même titre que la peau et les viscères.

Mais anatomiquement, on rencontra les lésions les plus diverses, variant d'un sujet à l'autre : névrites (LAGRANGE, MEYER, REKLINGHAUSEN). Radiculite antérieure (SCHULTZ et BRUNSWICK). Substance blanche et grise de la moëlle, ou ARNOZAN trouve des corpuscules volumineux, et de SAINT-GERMAIN de petites cavités au niveau de la moëlle cervicale, avec atrophie granulopigmentaire de la colonne de CLARKE, circonvolutions cérébrales, où WESTPHALL observe des indurations nodulaires cireuses, etc. Comment concevoir que des lésions si diverses puissent occasionner les mêmes symptômes ?

Physiologiquement, la plus grande imprécision règne : on ne parle que du « système nerveux » dans l'acception la plus vague du terme. BOUTIER conclut, dans sa thèse à une trophonévrose due aux altérations, tantôt des centres nerveux et probablement alors du grand sympathique, tantôt des nerfs périphériques.

BROWN SEQUARD ouvrit un horizon pathogénique nouveau par l'étude des glandes à sécrétion interne. On apprit que les manifestations BASEDOWIENNES, les troubles génitaux et de croissance, symptômes se rencontrant dans la sclérodermie, étaient dus à des lésions endocriniennes. Une glande, atteinte dans son métabolisme, ne serait-elle pas capable de déterminer tous les symptômes

de cette maladie ? Cela fit naître de nouveaux espoirs, et les auteurs crurent avoir trouvé le lien pathogénique cherché.

La théorie endocrinienne de la sclérodermie s'appuie sur deux ordres de faits : à l'autopsie-on trouve souvent des lésions glandulaires (MM. RENÉ BENARD et COULAUD, SAMOUILSON, TOUCHARD dans leur thèse, S. MATSUI). D'autre part, les extraits de glandes, administrés diversement, et la stimulation de ces organes par la radiothérapie, ont donné dans plusieurs cas des résultats encourageants. (Voir au chapitre : Traitement). La genèse des troubles ainsi établie, on s'est demandé quelle était la, ou les glandes qui étaient en cause. Mais ici les auteurs ne sont pas d'accord. Les uns incriminent la thyroïde (M. LAIGNEL-LAVASTINE). Les autres l'hypophyse, se basant sur les résultats de l'opothérapie hypophysaire administrée seule (MM. R. BENARD et COULAUD) ; ceux-ci admettent qu'une glande endocrine quelconque peut déterminer ou amorcer la maladie, en réagissant sur d'autres glandes (MM. R. BENARD et COULAUD) ; ceux-là enfin, qu'une association endocrinienne est nécessaire (MM. TOUCHARD et HARVIER). Par quel mécanisme ces organes agiraient-ils ? Car devant cette diversité, il faut invoquer un intermédiaire commun, qui, sollicité diversement, réagit de façon constante en produisant de la sclérodermie.

Frappé des rapports unissant dans certains cas les glandes endocrines et le sympathique, on pensa trouver en lui l'intermédiaire nécessaire. On entreprit de préciser ces rapports : les auteurs apprirent que le sympathique

était capable d'agir sur les glandes, et que la réciproque était vraie. Celles-ci, de leur côté, réagissaient parfois l'une sur l'autre sans l'intermédiaire du système végétatif, et ce dernier pouvait déterminer des troubles pour son propre compte: Où retrouver dans cet ensemble confus, la lésion primitive endocrinienne ? Plus on poussa les recherches, et plus fut démontrée l'intimité de ces réactions, et l'impossibilité de les isoler en attaquant le problème sous cette face. La question resta en suspens. Les auteurs se bornèrent à dire que la sclérodermie était sous la dépendance d'un trouble endocrino-sympathique, terme générique tellement vague, qu'il comprend à lui seul plusieurs chapitres de pathogénie. « Nous devons
« nous borner, dit M. LEREBoullet, à constater l'action
« certaine des troubles endocriniens sur le fonctionne-
« ment du parasympathique et du sympathique, et l'ac-
« tion non moins certaine de celui-ci sur les glandes
« endocrines. »

MM. LEVY FRANKEL et JUSTER concluent également :
« Quant au mécanisme intime de cette action du sys-
« tème endocrinosympathique, nos connaissances sont
« beaucoup moins précises. »

Nous reprocherons d'abord à cette théorie son imprécision complète concernant l'agent causal et son mécanisme. De plus, le fait reste qu'aucune lésion expérimentale n'a pu reproduire la sclérodermie. Enfin, demeurent dans le cadre de cette maladie de nombreux symptômes pour lesquels le facteur glandulaire ne saurait être invoqué. Peut-on parler de troubles endocriniens en présence

des manifestations cutanées que nous avons rassemblées : canitie, calvitie, maux perforants, et de certains troubles fonctionnels, vasomoteurs, sécrétoires, douloureux, oculaires, etc. ? Peut-on même en parler à propos de la pigmentation mélanique, dont l'origine surrenale, admise jusqu'ici a été remise en question récemment par plusieurs auteurs ?

« Le pigment mélanodermique n'est pas d'origine sanguine. Il ne présente pas les réactions du fer. C'est un pigment cutané normal, et on sait que le sympathique est le nerf régulateur de la pigmentation cutanée », dit M. HARVIER. « Le système sympathique paraît un facteur nécessaire dans le mécanisme de la mélanodermie sclérodermique. » (LAIGNEL-LAVASTINE).

Comment expliquer enfin les cas certains où la sclérodermie correspondait aux territoires cutanés de distribution des nerfs périphériques, ou des racines spinales (MM. QUEYRAT et LERY, THIBIERGE in thèse de DROUIN) et d'autres cas, beaucoup plus nombreux, symétriques et segmentaires ?

Les arguments cliniques sur lesquels s'appuie la théorie endocrinienne doivent-ils être retenus ?

Les autopsies de sclérodermiques, ou leur examen clinique, ont parfois montré des glandes saines (TOUCHARD, VOSSIUS, WERNER et nous-même). Dans les cas, assez fréquents d'ailleurs, où on les trouva malades, l'histologie révéla, nous le verrons plus loin, qu'elles étaient atteintes du même processus morbide que tous les tissus, ce qui

ne permet pas de voir en elles le fait primitif de la maladie. Bien plus, la clinique nous montre, dans un cas de WERNER (obs. cit.), un goître survenu chez un malade, douze ans après l'apparition de la sclérodermie.

Le traitement opothérapique ne donna pas des résultats constants. Plusieurs auteurs relatent son échec (MM. GUELPA, LOUSTE et THIBAUT, HORN et nous-même). Connaît-on, de plus, son mode d'action intime, est-on sûr que les améliorations observées ne relèvent pas d'autres facteurs ? Quant à l'action simulante des rayons X au niveau des thyroïdes, peut-on prévoir avec précision les réactions que l'on détermine en irradiant une région aussi riche en organes : parathyroïdes, moëlle, chaîne sympathique, plexus périvasculaires, troncs artérioveineux et nerveux, etc. ?

Il ne demeure donc de tout ceci que la notion clinique de l'existence, chez certains sclérodermiques, de signes nettement endocriniens, qui sont, d'ailleurs loin d'être constants (deux de nos malades, pour ne citer qu'elles, ont toujours été bien réglées) et qui se rencontrent bien plus souvent en dehors de la sclérodermie qu'avec elle. Mais lorsque les lésions des glandes à sécrétion interne existent, si elles ne constituent pas le fait primitif de la maladie, ne peut-on admettre du moins, soit qu'elles coïncident simplement avec elle, soit que l'agent causal de la sclérodermie est capable de les déterminer ? C'est ce que nous allons étudier.



Devant l'insuffisance des différentes théories examinées, il nous faut renoncer à cette idée *a priori* d'une causalité vasculaire, nerveuse ou endocrinienne, qui à notre sens, égare les recherches, et attaquer la question par un autre côté.

Nous nous poserons une fois de plus la question pathogénique du début, nous basant uniquement pour cela sur les symptômes nouveaux que nous avons réunis :

Quel est le lien capable de rattacher en un seul faisceau, d'une part la sclérodermie progressive, et, dans certain cas les troubles sexuels et de croissance, le goître, les modifications psychiques, et d'autre part, les maux perforants douloureux, les anomalies sécrétoires, la canitie précoce ou l'alopecie, la cataracte double juvénile, les troubles iriens et rétinien, les manifestations laryngées, qui sont le propre de nos malades ?

Qu'y a-t-il à la base de tout cela ?

Cliniquement, nous pouvons, d'après ce que nous avons vu, étiqueter ainsi les symptômes rencontrés :

Troubles vasomoteurs, sympathiques : anomalies sudorales très nettes chez une de nos malades, phénomènes rétinien, thermiques, etc.

Troubles de l'innervation sympathique : myosis, mydriase, algies ? et peut-être dépigmentation pilaire.

Troubles endocriniens déjà isolés, auxquels il faut peut-être rattacher les modifications psychiques.

Troubles trophiques enfin : sclérodermie, maux perfo-

rants, troubles pilaires, cataracte et peut-être phénomènes laryngés.

Nous demanderons donc à l'anatomie pathologique de nous renseigner, comme point de départ, tout particulièrement sur l'état de la peau, atteinte de ses différents troubles, du cristallin, des glandes endocrines et sur celui des viscères et des différents organes en général. Nous verrons si ces notions peuvent nous donner une indication pathogénique utile.

Les lésions du cristallin sont celles de la cataracte banale. Vossius (obs. citées) a fort bien décrit celles qu'il a observées : il nous dit qu'il s'agit de cataracte molle ou dure, avec noyau central et bandes rayonnées, rectilignes ou atypiques constituées de tissu fibreux. Dans un cas on trouva une véritable formation cornée. En résumé, dégénérescence trophique des cellules du cristallin, altération histologique fibreuse de ces éléments. Or, quel est l'organe régulateur du trophisme du cristallin ? Nous savons que ce sont les ramuscules issus du sympathique cervical, par l'intermédiaire du ganglion ciliaire. Nous retrouvons cette signature sympathique dans la pathogénie des troubles sphinctériens, myosis et mydriase, et dans celle des spasmes des artérioles rétinienne, où elle est évidente.

Que trouvons-nous au niveau de la peau ?

M. DARRIER nous dit à son sujet : « On observe tous les jours une condensation des tissus cutanés avec disparition partielle ou parfois dégénérescence des faisceaux conjonctifs. Le réseau élastique est conservé, tassé, plus

« riche. » Dans des cas récents, cet auteur a constaté :
« Une inflammation subaiguë à prédominance périvas-
« culaire, et une néoformation conjonctive... Le corps
« papillaire est aplati et effacé. L'épiderme souvent atro-
« phié. La couche cornée est augmentée. Les follicules
« et glandes disparaissent ». Dans un cas généralisé
suraigu de M. THIBIERGE, M. DARRIER a trouvé : « Au
« stade scléremateux un épiderme épaissi, tendance à
« l'effacement des papilles, densification du corps papil-
« laire ou le réseau élastique était irrégulier et effiloché...
« Au stade d'atrophie scléreuse, un épiderme aminci,
« paraissant collé sur le chorion. La disparition des
« papilles, un corps papillaire étroit et scléreux muni de
« plusieurs couches de travées élastiques parallèles à la
« surface. Toute infiltration cellulaire faisait défaut. »

La densification des tissus, l'impossibilité de les pincer, correspondent donc, en résumé, à ceci : Dans le tissu conjonctif, les fibres élastiques et les muscles lisses s'hypertrophient, tandis que les fibres conjonctives et le tissu muqueux se dissocient ou subissent la dégénérescence graisseuse. L'épithélium sous-jacent prolifère, à un stade plus avancé, répondant à la phase scléreuse de la peau, la prolifération élastique étouffe le tissu muqueux, les papilles s'effacent, le corps papillaire devient étroit et scléreux ou dégénère, des bandes fibro-élastiques lardent l'épaisseur du tissu conjonctif, les petits vaisseaux locaux particulièrement modifiés dans leurs tuniques diminuent de calibre ou s'obstruent. L'épithélium s'amincit et se colle au chorion. Les pellicules et glandes disparaissent.

Ceci nous explique bien l'absence de sudation locale, la keratose, les maux perforants, l'épiderme mal nourri éliminant mal, se défendant mal contre l'invasion des agents microbiens ou des traumatismes extérieurs, et enfin la chute locale des poils par trouble nutritif, leurs follicules étant étouffés par la prolifération scléreuse. Mais nous devons faire une mention spéciale à la canitie. Il s'agit ici d'un trouble pigmentaire dont l'origine ne tient probablement pas à l'état des téguments, mais à un trouble du métabolisme général des pigments se localisant curieusement. Or, nous avons vu que plusieurs auteurs tendent à rattacher la fonction pigmentaire, non à la surrénale mais au sympathique lui-même. D'autre part, chez nos malades, la chute des poils survint également sur des zones non sclérodermiques, mais où siégeaient déjà des troubles sympathiques fonctionnels. (Crises sudorales).

Qu'a-t-on trouvé au niveau des glandes endocrines ? S. MATSUI pratique l'autopsie de six sujets morts de sclérodermie généralisée. Il trouve hypophyse, surrénales, thyroïde et ovaires malades : leur élément noble, épithélial est aplati, les acini diminués : il est étouffé par le développement considérable des tractus fibro-élastiques conjonctifs. C'est le même ordre de lésions qu'au niveau de la peau.

Pour être complets, nous allons passer en revue les autres organes : « Les vaisseaux et les artérioles, dit MATSUI, présentaient deux ordres de modifications : épaississement hypertrophique de la musculature lisse, et de la

« tunique interne. Il est très vraisemblable que l'hypertrophie et la contracture spasmodique de la tunique moyenne représentent le processus initial, tandis que l'épaississement fibreux n'est que secondaire. » L'endothélium devient finalement fibro-cicatriciel. Les veines sont atteintes de phlébosclérose (DARRIER). MATSUI relève ces lésions tout le long de l'aorte et des gros vaisseaux.

Les viscères, d'après le même auteur, présentent des lésions analogues : hypertrophie conjonctive, dégénérescence de l'élément noble. Ceci se retrouve au niveau de la muqueuse digestive, des muscles volontaires, des os, de la moelle osseuse, du poumon, des reins et de l'utérus. La gaine des nerfs est épaissie, mais ceux-ci sont peu atteints (DARRIER). « On a décrit la sclérose des muscles, l'inflammation du périoste, la raréfaction osseuse. » (DARRIER).

Nous ne possédons pas d'examen histologique du larynx malade. Cliniquement on doit faire la part de lésions sclérodermiques possibles, mais aussi de l'élément fonctionnel (Vossius) et du larynx resté infantile par trouble de croissance, ou trouble endocrinien sexuel.

Rappelons pour mémoire que des lésions variées et inconstantes ont été relevées par les anciens auteurs à différents niveaux de l'arbre cérébromédullaire.

Résumons maintenant toutes ces données :

D'abord un ensemble de troubles vasomoteurs et moteurs, particulièrement net dans les cas que nous avons réunis. Tous ces phénomènes sont, d'après les auteurs classiques, de nature sympathique.

En second lieu, sur des territoires fort éloignés les uns des autres, un déséquilibre trophique particulier des tissus, caractérisé par une prolifération élective de certains éléments du tissu conjonctif, fibres élastiques, fibres musculaires lisses des tuniques vasculaires, tissu fibreux, au détriment des éléments muqueux, étouffant et faisant dégénérer l'élément épithélial, cutané, vasculaire ou sécrétoire, sus-jacent.

Enfin un élément sensitif douloureux : algies au niveau des muscles, des articulations ou des lésions, particulièrement pénibles et rebelles chez nos malades.

Comment expliquer ceci ?

Une première notion saute aux yeux : l'élément moteur et trophique des fibres musculaires lisses, n'est autre que le grand sympathique, que nous venons de voir déjà en cause au sujet des troubles fonctionnels. Examinons donc si ce dernier serait capable d'expliquer toutes les lésions observées.

La physiologie a classé, d'après nos connaissances actuelles, les fonctions du système végétatif en trois groupes : moteur, sensitif, trophique. M. LAIGNEL-LAVASTINE nous dit : « Les fonctions sympathiques sont centrifuges et « centripètes. Les centripètes constituent la cenesthésie, « les centrifuges sont lisso-moteurs et sécrétoires. Leur « fonctionnement normal permet l'eutrophie des tissus. « Leurs perturbations peuvent entraîner une mauvaise « nutrition des tissus, c'est-à-dire des troubles trophiques. » Pour cet auteur, il n'existerait pas, anatomiquement de nerfs trophiques. Cette fonction est

« remplie par l'harmonie réflexe des éléments sensitifs. »

Si donc il y a déséquilibre trophique des tissus, si leur nutrition est gênée, s'il survient des troubles centrifuges : thermiques, sécrétoires, vasomoteurs, ou des troubles centripètes, algies, c'est que l'équilibre réflexe sympathique est perturbé, le système réflexe sympathique est perturbé, en un mot c'est que le système végétatif est malade. Or, ce sont précisément ces troubles, nous venons de le voir, qui caractérisent la sclérodermie. De plus, le grand sympathique, présent dans tous les organes et reliant par son organisation les territoires anatomiques les plus différents, n'est-il pas à même de servir de lien entre des lésions aussi distantes et disparates ?

Peut-on dire, dès lors, que la sclérodermie n'est que la manifestation d'une maladie du sympathique ?

Pour l'affirmer, il faudrait, si nos vues sont exactes, pouvoir trouver à son niveau la signature de la perturbation qui a rompu l'équilibre réflexe, et par là troublé l'eutrophie des tissus, leur régime vasomoteur, sécrétoire, thermique et cénesthésique. Il nous faudrait, de plus, établir que cette lésion du sympathique est indiscutablement primitive.

A quel niveau la rechercherons-nous, lorsque aucun élément clinique ne vient nous renseigner, cas le plus habituel ? M. LERICHE a montré que pour se rendre aux téguments et aux organes, le système végétatif emprunte les gaines celluleuses périvasculaires lâches dans lesquelles il se ramifie en réseau. Trouverons-nous une lésion au niveau de ces plexus périartériels ?

HORN, d'Essen, entreprenant de traiter par l'opération de LERICHE une sclérodermie de l'avant-bras, découvre l'artère brachiale au lieu d'élection. Dans quel état trouve-t-il la gaine périvasculaire ?

« La préparation de cette libération suscite les plus
« grosses difficultés. Au lieu de ce tissu lâche et ténu
« que l'on rencontre habituellement autour des vais-
« seaux, on trouve ici l'artère brachiale engainée, avec
« la veine correspondante dans un tissu épais, fibreux,
« à texture serrée, à tel point que l'on a l'impression
« de sculpter la paroi du vaisseau dans une épaisse
« gangue. »

Ceci n'est pas un fait isolé. MATSUI l'observe, dans ses six autopsies, tout le long de l'aorte et des gros vaisseaux, chez ses sujets atteints de sclérodermie généralisée.

Voilà, nettement décrite, la lésion que nous avions prévue. Mais on pourra nous faire observer deux choses : qui nous dit que cette lésion est primitive, et que la gaine périvasculaire, conjonctive, ne subit pas la dégénérescence fibreuse par le même processus que tous les organes ?

En second lieu, si la gaine périvasculaire est atteinte, qui nous prouve que le sympathique l'est aussi ?

A ceci nous opposerons deux ordres de faits :

W. HORN, comme nous l'avons dit, pratiqua l'opération de LERICHE sur une malade sclérodermique : il supprima, sur une certaine hauteur, cette gaine sympathique malade : les troubles vasomoteurs s'amendent en quelques heures, les lésions trophiques, assez avancées,

en quelques jours, les algies (LERICHE) en une semaine.
Sublata causa, tollitur effectus.

De plus, dans quelques cas de sclérodermie que nous avons pu réunir, nous retrouvons l'agent causal dans les antécédents : ici un traumatisme de la racine du membre (ARONSTAM et BURNIER). Là une blessure intéressant les nerfs (KINGEY), lésions qui ont pu déterminer des modifications cicatricielles au niveau des gaines. Mais WÖLFLEK nous signale un cas encore plus complet, qui équivaut presque à une expérience : Un homme de 60 ans se fait une fracture double, compliquée, des os de l'avant-bras. Survient une longue suppuration qui ulcère les parois des vaisseaux et détermine à deux reprises des hémorragies. On pratique successivement la ligature de la brachiale, puis de l'axillaire. La sclérodermie typique apparaît à la main et au poignet. On ne saurait souhaiter mieux, expérimentalement. Les lésions macroscopiques des gaines périvasculaires sont bien la preuve que le sympathique est malade et que ceci constitue le fait primitif.

Nous ne saurions prétendre que la sclérodermie reconnaît toujours une origine traumatique ou lésionnelle grossière. Dans la majorité des cas au contraire, nous ne pouvons qu'invoquer les circonstances étiologiques. Quand il s'agit de syphilis en particulier, nous imaginons facilement qu'elle puisse léser le sympathique à un niveau déterminé.

Quoiqu'il en soit, nous pouvons dire que la sclérodermie est une maladie du système végétatif, une sympa-

those, évoluant pour son propre compte, et capable de déterminer toutes les lésions observées : BRISSAUD et GOEHRING étaient arrivés, de leur côté, aux mêmes conclusions.

Le sympathique est malade : le tissu conjonctif, ses fibres élastiques et musculaires lisses, sous sa dépendance immédiate sont altérés : à la peau apparaîtront les lésions sclérodermiques, les troubles pilaires et perforants, les signes fonctionnels connus ; à l'œil il déterminera la dégénérescence fibreuse du cristallin ; au niveau des glandes, si intimement unies à lui, surviendront avec prédilection des lésions et leurs conséquences cliniques ; ces syndromes vont varier avec la glande lésée. Ils manqueront si elles restent indemnes. Ils s'amélioreront dans une certaine mesure par le traitement opothérapique.

On comprend donc la diversité des syndromes possibles, liée à celle des organes qui peuvent être atteints.

Tel est le mécanisme qui, dans l'état actuel de nos connaissances, rend compte de la manière la plus satisfaisante, des signes observés.

Grâce à lui nous allons chercher à résoudre ou à indiquer les différents problèmes auxquels il faudrait répondre pour avoir de la sclérodermie une notion précise et complète.

En quoi consiste cette maladie du sympathique ? Physiologiquement, rappelons que d'après M. LAIGNEL-LAVASTINE il s'agit d'une rupture du réflexe sensitivo-moteur qui maintient l'harmonie trophique. Mais histologiquement nous ne connaissons pas d'examen de la

gainé périvasculaire. M. DARRIER note simplement à son niveau une « inflammation subaiguë ».

A quel niveau le grand sympathique est-il le plus souvent atteint ? Cliniquement, nous l'avons vu. Anatomiquement, le groupe sympathique cervical, particulièrement important et organisé, en rapports avec les nerfs crâniens et les organes sensoriels, est frappé avec prédilection : toutes les manifestations morbides groupées s'accumulent sur son territoire : sclérodermie du visage, des oreilles, du cuir chevelu, alopecie, canitie, goître, cataracte, troubles mydriatiques, myotiques, spasmodiques des artères rétiniennes, phénomènes sudoraux, lésions des parathyroïdes ou de l'hypophyse, manifestations psychiques peut-être. Ne l'a-t-on pas méconnue dans le domaine pathologique de l'oreille et du nez ?

Le sympathique thoracique est également malade : membres supérieurs, téguments du thorax, plexus cardiaque (?).

L'étage abdominal a sous sa dépendance la sclérodermie des membres inférieurs, les troubles sudoraux, les affections génitales et surrénales.

Les travaux de MATSUI nous prouvent que le tableau clinique est très loin de traduire les troubles possibles des organes atteints en certains cas.

Si dans la cachexie sclérodermique finale, la déchéance organique totale se manifeste, dans les cas que nous avons réunis il n'en est rien, et l'examen somatique reste muet. Combien de syndromes déconcertants relevant de cette origine ont-ils été méconnus lorsque l'exanthème

cutané n'est pas venu signer l'affection ! Il est probable que la connaissance approfondie de la pathologie du sympathique, trop ignorée, mais déjà heureusement entreprise, nous réserve beaucoup de surprises et de lumières nouvelles.

Une dernière question reste à poser, qui a son importance pratique. Puisque l'opération de LERICHE s'est montrée efficace dans la sclérodermie segmentaire des membres, n'y aurait-il pas intérêt à en étendre les indications, et pour cela, à relever le plan topographique et pathologique du système sympathique qui nous permettra de localiser avec précision le niveau auquel il convient d'intervenir.

Le système végétatif se compose de nombreux éléments : anastomoses sympathico médullaires, ganglions, chaîne rachidienne, multiples troncules les reliant aux ganglions viscéraux, plexus thoraco-abdominaux-anastomoses nombreuses avec des nerfs, plexus périvasculaires, voies réflexes, etc...

Quels sont les éléments malades dans la sclérodermie ?

Les plexus périartériels le sont indubitablement. Mais ceci mis à part, nos connaissances sont trop vagues pour que nous soyons à même de dresser une topographie complète. Néanmoins, qu'il nous soit permis de rassembler les faits pouvant contribuer à l'étude de cette importante question.

MM. QUEYRAT et LERI ont présenté deux malades, de huit et vingt-huit ans, chez lesquels la sclérodermie unilatérale, siégeant à la région lombaire et au membre infé-

rieur, coexistait avec un spina bifida sacré. Cette anomalie n'est-elle pas le signe de lésions ostéo-méningo médullaires capable de toucher quelque élément sympathique-passant à son niveau ? M. JEANSELME nous signale à son tour un cas de sclérodermie chez un scoliotique.

On a décrit plusieurs fois, nous l'avons vu, la sclérodermie associée au tabès. En admettant que l'une ait succédé à l'autre et en faisant abstraction des différents mécanismes par lesquels la syphilis pourrait agir, nous devons remarquer que les lésions anatomopathologiques du tabès portent également sur les méninges médullaires et les troncs nerveux qui en sortent. Le sympathique peut fort bien s'en ressentir. Il doit en être de même dans le cas de sclérodermie et sclérose en plaques de MURCHISON.

Les lésions médullaires variées observées par les anciens auteurs ne pouvaient-elles pas être également le signe d'altérations sympathiques, par voie réflexe ou anastomotique ?

WILLIAMS nous cite le cas curieux d'une cataracte survenue après luxation traumatique de la 2^e et de la 3^e vertèbres cervicales. Ceci ne put-il pas, de quelque manière, léser les éléments sympathiques passant à ce niveau ?

Enfin, la dissémination même des lésions sclérodermiques nous invite à penser qu'il existe entre elles une certaine coordination. Celle-ci est réalisée anatomiquement par la chaîne ganglionnaire. Si donc nos vues sont justes et à moins d'imaginer plusieurs lésions périphériques primitives, nous devons supposer que cet élément sympathique est atteint.

Résumons-nous : lésions sympathiques périartérielles certaines. Lésions sympathiques beaucoup plus hautes possibles. Mettons ces notions en présence des répartitions cutanées segmentaires, et parfois radiculaires ou nerveuses périphériques, des lésions sclérodermiques. De ces deux groupes de faits, une fois bien connus, doivent sortir des notions assez claires pour permettre de dresser une topographie sympathique complète, d'y repérer exactement le niveau de la lésion causale, et d'intervenir.

CHAPITRE V

Traitement

Il était à prévoir, dans une maladie au sujet de laquelle on était aussi peu fixé étiologiquement et pathogéniquement, que le traitement se ressentirait de ces imprécisions.

En effet, d'innombrables moyens thérapeutiques ont été proposés, preuve qu'aucun d'eux n'est spécifique. Nous les passerons rapidement en revue, et indiquerons à notre tour comment nous entendons la cure de la sclérodermie.

Le traitement étiologique ne s'est révélé efficace que dans les cas où la syphilis, à laquelle il faut toujours songer, était en cause. On lui a opposé les agents d'attaque habituels : onguents mercuriels, arsenobenzols et bismuth (MM. LERI et BARTH). M. GUELPA, invoquant une intoxication calcaire, prescrit un régime de désintoxication avec fréquentes dérivations intestinales, analogue à celui de la goutte. M. GOUGEROT obtient un résultat heureux par une cure de laxatifs.

Le traitement pathogénique s'est naturellement inspiré des théories admises par les auteurs. On a donc recom-

mandé tour à tour les modificateurs vasculaires : nitrite d'amyle, trinitrine, ergotine, quinine ; les agents nervins : sédatifs : iodure, belladone, valériane, hydrothérapie, ou révulsifs : pointes de feu rachidiennes, avec de médiocres effets. L'opothérapie, nous l'avons dit, donne des résultats inconstants mais intéressants. On l'administre de manière variée : extrait thyroïdien pur, extraits pluriglandulaires associés (M. LEREBoullet), extrait hypophysaire pur (R. BENARD et COULAUD). M. GOUGEROT conseille de formuler ainsi :

10 jours par mois, opothérapie simultanée, polyglandulaire ou thyroïdienne : deux cachets par jour. Ou encore extrait de surrénale ou hypophyse per os ou en injection.

Les 10 jours suivants, extrait ovarien et deux gouttes matin et soir de trinitrine au 1/1.000°.

On s'est attaqué directement aux glandes, soit par l'électricité, soit (MM. LEREBoullet, CORNIL, ROUSSY et BELOT, HAMMER et DONATH en Allemagne) par des applications de rayons X sur la thyroïde et le thymus, avec des résultats encourageants. Mais n'irradiait-on pas en même temps le sympathique ? De plus, cette méthode n'est pas exempte de risques : les parathyroïdes sont en effet très fragiles, leur lésion amène des accidents tétaniques graves. Les modifications cicatricielles des tissus que détermine la radiothérapie compliqueront beaucoup l'intervention opératoire qui peut être tentée plus tard à ce niveau.

Connaissant l'affinité de la thyroïde pour l'iode, on a prescrit des médications iodées.

D'autre part, les auteurs ont cherché à traiter directement les symptômes cutanés, sans préoccupations pathogéniques : par des pointes de feu, des enveloppements chauds (MM. DUFOUR et DEBRAY), des massages (MM. DARRIER, JESIONEK), des sudorifiques (M. GOUGEROT), des onctions salicylées, salolées ou mercurielles, des boues thermales, de l'air chaud (M. DARRIER), des bains carbogazeux, déterminant une fine révulsion cutanée, l'hypérémie locale temporaire par constriction de la racine du membre (M. MONNIER-VINARD) qui diminuèrent l'étendue des lésions des deux malades que nous avons examinées.

On a fait plus : des injections antiscléreuses, iodées, de thyosinamine (JESIONEK), des ionisations iodées (MM. LOUSTE et THIBAUD, JEANSELME, LUCAS), des incisions profondes avec pansements peptonés, avec de bons résultats.

Mais pour les auteurs qui donnent à la sclérodermie une origine sympathique, il était tentant de chercher à s'attaquer au système végétatif lui-même. VIGANO fait des applications de rayons X sur la région cervico dorsale (deux améliorations sur deux cas). Mieux encore, il était à souhaiter que la chirurgie vienne directement lever la lésion reconnue. Mais les essais de JABOULAY étaient graves et douteux, et de plus on ne savait où atteindre le sympathique malade. Or LERICHE, après avoir longtemps étudié la question eut le grand mérite de prouver que

pour modifier le régime sympathique des membres et des viscères, il suffisait d'agir sur les plexus périartériels. C'est à cette libération qu'il donna le nom de sympathectomie périartérielle.

Cette opération vint éclairer d'un jour nouveau le traitement de la sclérodermie, car son principe confirme pleinement notre conception pathogénique de la maladie qui nous intéresse. De plus, elle constitue un agent thérapeutique réellement efficace. Il nous paraît intéressant d'exposer en détail le but, la technique et les résultats de cette intervention, dont BRESSOR, de Constantine, a fait une très complète monographie dans le « Monde Médical » à laquelle nous ferons de nombreux emprunts.

Cette intervention, que le professeur LERICHE pratiqua pour la première fois en 1914, consiste à enlever sur une certaine longueur d'une artère, les plexus nerveux sympathiques qui siègent dans l'adventice. Il ne faut pas confondre la sympathectomie avec la dénudation artérielle de JABOULAY, dans laquelle on se bornait à sectionner à un certain niveau de la gaine, les filets nerveux qui y pénétraient.

LERICHE pensa que le mieux pour agir sur le sympathique périphérique était d'agir sur sa terminaison même, en enlevant une partie de l'adventice où il s'épanouit en plexus de distribution. La technique de l'opération est simple : on découvre l'artère au lieu d'élection, là où elle ne donne pas de collatérales, comme pour une ligature, partie moyenne du bras, pointe du triangle de SCARPA. « Avec une pince sans griffe on mord sur la paroi de

« l'artère en tirant sur l'adventice qui forme alors com-
« me un pli cellulaire. On l'incise sur une longueur de
« 8 à 10 centimètres, puis on clive la gaine de chaque
« côté soit au bistouri, soit à la sonde cannelée. La face
« postérieure de l'artère est la plus difficile à dénuder.
« Sa décortication doit donc être l'objet d'un soin tout
« spécial, car c'est dans cette dénudation incomplète qu'il
« faut voir la cause de beaucoup d'échecs et de nombreu-
« ses récidives. De même, il est bon de dégager douce-
« ment l'implantation des petites collatérales et de ne pas
« les arracher.

« Certains auteurs roumains préconisent la résection
« des collatérales, affirmant que l'on obtient ainsi une
« contraction plus marquée du vaisseau et une décor-
« tication plus aisée. ».

Une seule contre-indication opératoire : les artères
athéromateuses et scléreuses, les vaisseaux friables, qui
« s'écrasent comme du macaroni » et donnent des
désastres.

Cette intervention a été pratiquée le plus souvent sur
les artères des membres, mais aussi sur l'iliaque primi-
tive, le 1^{er} segment de l'hypogastrique, l'iliaque externe,
la sous-clavière, les artères rénales, thyroïdiennes, utéro-
ovariennes. Ce qui frappe d'emblée, au cours de l'inter-
vention, c'est la rétraction de l'artère au fur et à mesure
de la décortication, contraction qui réduit à un fil le cali-
bre du vaisseau. L'artère ne bat plus et paraît vide. La
contraction est instantanée et accompagne le bistouri ou
la sonde cannelée.

A la vasoconstriction locale qui est immédiate et toujours remarquablement visible, succède, dans les quatre à six jours qui suivent, une vasodilatation secondaire périphérique intense, qui atteint son maximum du 3^e au 6^e jour. Dans la région malade, l'opérée accuse une sensation de chaleur et de démangeaison ; en même temps la douleur, s'il y en a, s'atténue considérablement. La température locale est nettement augmentée de un à trois degrés environ. Il en est de même de l'amplitude des oscillations par chute de la minima et hausse de la maxima. Le pouls périphérique, qui avait faibli immédiatement après l'intervention, devient plus plein et plus bondissant qu'avant l'opération.

C'est ce syndrome constant : constriction locale immédiate et vasodilatation périphérique secondaire consécutive, qui est la caractéristique de l'opération de LERICHE. Mais comment s'expliquer l'action bienfaisante de cette intervention ?

« La chirurgie du sympathique est encore dans l'empirisme, dit LERICHE, elle manque des notions physiologiques indispensables pour être vraiment codifiée. Mais quel qu'en soit le mécanisme, nous pouvons signaler de beaux résultats dans son application à des syndromes variés. »

Les ulcérations torpides non syphilitiques sont un des triomphes de la méthode, en quelques jours on obtient une guérison définitive.

Les ulcères variqueux se cicatrisent en 10 à 30 jours avec une peau solide et souple couleur chair.

Les hypotonies, conséquence d'une action du sympathique sur le tonus musculaire, ont cédé dans 18 cas sur 18.

De même, les anciens œdèmes hystériques, l'œdème dur traumatique et la maladie de RAYNAUD (11 guérisons sur 12 cas) relèvent d'une sympathectomie.

Les crises douloureuses par spasmes vasculaires, ou dues à des phénomènes vasomoteurs de nature parfois difficile à déterminer, avec refroidissement et cyanose de la main, guérissent par ce procédé, en même temps que les doigts œdématisés deviennent plus dégagés et plus mobiles (BRESSOT : 2 cas, 2 guérisons).

Pour les moignons douloureux, les ulcérations atones par section du sciatique, les gelûres, les causalgies, résultats inconstants, car il faut opérer plus haut que la lésion.

Les asphyxies locales des extrémités, l'acrocyanose cèdent favorablement. Chose curieuse, il en est de même de l'érythromélgie, syndrome inverse de celui de RAYNAUD, tant sont variés les désordres que peut déterminer le sympathique malade.

Devant ces beaux résultats, LERICHE a tenté d'étendre les indications de la sympatectomie à d'autres syndromes : œdèmes résiduels des fractures de jambe, sequelles de phlébites, éléphantiasis du membre inférieur, kraurosis vulvæ. (Deux guérisons par sympathectomie hypogastrique), goître parenchymateux réduit en un mois par sympathectomie de la thyroïdienne supérieure, névralgie du trijumeau, reprenant ainsi, avec une technique meilleure,

les tentatives de JABOULAY, eczémas variqueux suintants, ont été traités avec succès.

LERICHE estime que l'on pourrait agir d'une façon analogue dans certaines atrophies testiculaires de la puberté et dans les dystrophies ovariennes.

Voilà qui confirme de manière éclatante la pathogénie sympathique que nous invoquons pour expliquer les signes endocriniens de la sclérodermie.

Etendant encore le champ de la sympathectomie périartérielle, PAPIN, THÉVENOT LEGUEU, LEMOINE l'ont appliquée au pédicule rénal dans certaines néphrites douloureuses, dans de petites hydronéphroses particulièrement pénibles, et toujours avec des résultats thérapeutiques excellents. LERICHE pense enfin que son opération serait à essayer dans les rhumatismes chroniques des extrémités, à la phase des douleurs et des contractures, avant la période des déformations.

Les auteurs allemands, avec KÜMMEL, BRÜNNIG, etc., l'ont employée avec des résultats divers, dans les tuberculoses fistulisées des extrémités, des synoviales, des articulations, dans les retards de consolidation des fractures, dans l'eczéma calleux et l'hyperkeratose.

En un mot, l'indication générale de la sympathectomie est ainsi définie par LERICHE: « Toutes les maladies
« ou la nutrition périphérique est entravée sans qu'une
« maladie nerveuse centrale soit en jeu et sans qu'il y
« ait de causes vasculaires ou sanguines à l'origine ».

Il paraissait indiqué, d'après ce que nous savons de la

sclérodermie et de son origine sympathique, d'appliquer à son traitement la sympathectomie périartérielle.

M. GUILLAIN la conseille pour le malade dont nous relatons l'histoire, mais nous ne croyons pas que l'opération ait été tentée en France.

WILLY HORN, d'Essen, a opéré une sclérodermie avec succès, et voici l'observation de sa malade :

Fraulein B.-B., 23 ans. Aucun antécédent personnel.

« Il y a 3 ans que la malade observe, sur une surface circonscrite de son avant-bras gauche, un épaissement de la peau, qui, dans le courant de cette année, s'est étendu à tout le bras. A ce niveau, la peau est de coloration bleuâtre, depuis six mois, le même processus a envahi l'avant-bras droit.

« La malade fut traitée dans différentes cliniques par des injections iodées, des onguents et enveloppements, des bains, massages, bains de soleil, rayons X, etc. Comme aucune amélioration ne survenait et que l'aggravation se précipitait, la malade est admise, le 30 janvier 1923 à la clinique dermatologique, service de chirurgie.

Examen du malade :

« Sur tout le bras gauche la peau a une coloration bleu-rougeâtre. Les plis, lignes de flexion et les fines rides de l'épiderme ont disparu. A la palpation, la consistance est dure, avec maximum le long du cubitus et au dos de la main. La peau a perdu toute élasticité, on ne peut la pincer entre les doigts.

« Pas de troubles appréciables de la sensibilité. Le bras se trouve un peu lourd par rapport au reste du corps.

« Les mêmes constatations sont à relever sur l'avant-bras droit, avec cette différence qu'ici les symptômes sont moins accusés qu'à gauche.

« Cela se présente donc nettement comme une sclérodémie symétrique.

« On décide d'intervenir chirurgicalement sur le bras gauche, atteint le premier et le plus gravement par la maladie.

« Opération le 24 janvier 1923, par le Professeur KEPPLER. ✓

« Libération de l'artère brachiale exactement au-dessous du creux axillaire, dans la gaine vasculo nerveuse du bras. La préparation de cette libération suscite les plus grosses difficultés.

« Au lieu de ce tissu lâche et ténu que l'on rencontre habituellement autour des vaisseaux, on trouve ici l'artère brachiale engainée, avec la veine correspondante dans un tissu épais, fibreux, à texture si serrée que l'on a l'impression de sculpter la paroi du vaisseau dans une épaisse gangue. On décortique et extirpe soigneusement au ciseau l'adventice sur une étendue de huit à dix centimètres, d'après le procédé de BRÜNNIG.

« Au cours de la décortication survint un rétrécissement considérable du calibre de l'artère. Nous n'avons pas vu cette dilatation des lumières artérielles observée par KÜMMEL après extirpation de l'adventice. Plaie opératoire fermée par première intention. Evolution absolument normale. Tout de suite après l'opération le pouls n'était plus perceptible. Environ trois heures plus tard il était redevenu palpable, et trois jours après l'opération il retrouvait toute son ampleur normale. Tandis qu'avant l'opération la main semblait engourdie, après sympathectomie elle ressentait une chaleur nette.

« Quatorze jours plus tard on note déjà une régression des troubles trophiques. L'induration anormale se résoud, la peau recouvre à la longue son ancienne élasticité et se laisse à nouveau pincer.

« L'amélioration fait encore d'autres progrès par la suite. Peu à peu les anomalies de la peau disparaissent. Au bras, les téguments reprennent leur consistance normale.

« Puis l'avant-bras s'améliore, il ne subsiste plus à l'heure actuelle qu'un œdème pâteux à induration très diminuée, une mince bande cutanée le long du cubitus.

« Au niveau de la main la peau s'est assouplie, la comparaison avec l'avant-bras gauche nous a été d'un grand secours pour évaluer le degré de l'amélioration survenue. Grâce à ce témoin, l'évolution est contrôlable.

« Cet état de choses va-t-il persister, s'amender ou disparaître ? Toujours est-il que la malade est depuis peu, entrée dans un état stationnaire.

« Le fait que l'amélioration survint si vite, et arriva si rapidement à un palier est d'autant plus curieux à expliquer que tous les filets sympathiques commandant le territoire cutané du bras en question, ont été sectionnés. Mais d'un autre côté, l'interruption de l'influx perturbé n'a pas été absolue à cause des nombreuses collatérales de la brachiale qui s'anastomosent avec les vaisseaux antibrachiaux, et par où les voies sympathiques sont demeurées intactes et fonctionnent à nouveau.

« Aussi faut-il pratiquer la sympathectomie d'autant plus haut (c'est-à-dire avant que les anastomoses ne se détachent) que les troubles siègent plus bas. Sinon l'artère doit être dé-cortiquée sur une surface beaucoup plus considérable, pour détruire le plus de réseaux collatéraux possible.

« En face de l'inefficacité de la thérapeutique pratiquée jusqu'à présent, nous notons les résultats très favorables de notre cas pour être utiles à d'autres applications ou recherches. Autant que j'ai pu m'en rendre compte dans la littérature, la sympathectomie n'avait pas été encore appliquée à la sclérodermie en Allemagne.

« Nous nous proposons d'opérer de même le processus morbide du bras droit ».

Il est fort regrettable que nous ne possédions pas d'autres cas analogues qui nous permettraient de dresser des

statistiques et de juger la méthode au point de vue général.

Néanmoins, d'ores et déjà ce facteur thérapeutique doit avoir une place importante dans la cure de la sclérodermie.

Voici donc comment nous comprenons le traitement :

Nous ne saurions évidemment, devant une maladie aussi variée, formuler une ordonnance-type ; force nous est de nous en tenir aux indications générales et à l'éclectisme.

Étiologiquement, la recherche de la syphilis présente un gros intérêt, devant les heureux résultats que l'on peut obtenir par le traitement spécifique. Mais ceci mis à part, nous savons trop peu de chose pour nous attaquer aux autres maladies possibles. Néanmoins, la cure intestinale, de MM. GUELPA et THIBIERGE, inoffensive semble-t-il, doit être essayée.

On pourra prescrire les préparations opothérapiques, capables d'agir sur l'état général et sur certaines complications. Enfin, l'opération de LERICHE est une arme nouvelle, douée d'une réelle valeur. Pratiquée avec succès au niveau des membres, on pourra probablement en étendre les indications en la tentant au niveau de la thyroïde et des organes génitaux, comme cela a déjà été fait dans d'autres affections. La topographie complète du sympathique, nous l'avons dit, élargira encore son domaine d'action.

Mais ceci ne doit pas faire négliger la médication symptomatique qui a donné de bons résultats entre les mains

des auteurs qui les imaginèrent successivement au lit du malade. On doit la conserver à titre d'adjuvant même si l'opération de LERICHE est tentée, et si l'on ne peut intervenir, pour une raison ou pour une autre, son arsenal contient les seuls palliatifs auxquels on puisse recourir. Il faudra peut-être en essayer plusieurs, mais dans leur nombre il peut se trouver un procédé efficace, qui nous rendra service pour le cas que nous pouvons rencontrer.

Quant à la cure de la cataracte, il est évident qu'elle répond aux mêmes indications opératoires que de coutume. Elle ne saurait donc sortir du domaine de l'ophtalmologie.

ADDENDUM. — Au moment de confier notre travail à l'éditeur, nous apprenons que la sympathectomie a été pratiquée pour la seconde fois dans sclérodémie par LERICHE lui-même. Voici le compte rendu qu'en donne la « *Presse Médicale* » du 10 juin 1925.

Résultats d'intervention sur le sympathique dans la sclérodémie. — MM. LERICHE, M. WOLFF et R. FONTAINE présentent un cas de sclérodémie évoluant depuis 14 ans, qu'ils ont pu notablement améliorer par des opérations sur le sympathique. Ils ont pratiqué une première fois de chaque côté une sympathicectomie péri-humérale, qui a eu une influence très heureuse sur la sclérodactylie. Quatre mois plus tard, ils ont fait à droite l'ablation du ganglion cervical supérieur et à gauche la section des rameaux communicants cervicaux inférieurs. A la suite de ces deux dernières interventions, la peau des deux mains est redevenue plus souple, mais l'amélioration cette fois s'étendait également à la face.

Les auteurs concluent que pour la sclérodactylie seule la sympathicectomie péri-humérale peut être suffisante ; si à la sclérodactylie s'ajoute une sclérodermie de la face, il faut faire des opérations sur la chaîne cervicale elle-même.

Cette intervention sur la chaîne cervicale elle-même confirme pleinement notre manière de voir.

CONCLUSIONS

1°) Parmi les nombreuses associations de la Sclérodermie avec d'autres affections, il en est une qui, par sa fréquence relative et ses caractères régulièrement constants, constitue un syndrome morbide parfaitement défini : celui de la Sclérodermie associée à la cataracte.

2°) Le dépouillement des observations établit que dans la très grande majorité des cas, la maladie sous cette forme est familiale.

3°) Le mécanisme pathogénique de la Sclérodermie en général est encore plein d'obscurités. Les faits que nous relatons trouvent leur meilleure explication dans une perturbation de la fonction du sympathique.

4°) L'opération de LERICHE, pratiquée dans un cas, a donné des résultats si encourageants, qu'il y aurait lieu à l'avenir de l'appliquer à des cas semblables.

VU : le Doyen,

H. ROGER.

VU : le Président de thèse,

H. CLAUDE.

VU et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

P. APPELL.

BIBLIOGRAPHIE

- ADRIAN. — Arthropathies et sclérodermie. *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, Paris, 1920, p. 299.
- ADRIAN et ROEDERER. — Un cas de sclérodermie. *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, 1920, p. 341 et 395.
- ARONSTAM. — Sclérodermie et traumatisme. *Urol. and Cutan-Review*, Saint-Louis, 1922, p. 77.
- ASCHER. — Cataracte et sexe féminin. *Klinische monatschrift für Augenheilkunde*, Stuttgart, 1923, p. 339.
- AUDRY et L. CHATELIER. — Sclérodermie des adultes et syphilis. *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, 1923, n° 1.
- AYRES. — S as a possible manifestation of chronic arsenic poisoning. *Archiv of dermatology and syphiligraphy*, Chicago, 1920, p. 747.
- AYRES. — A fifth case of sclerodermy with arsenic in the urines. *Archiv of dermatology and syphiligraphy*, Chicago, 1921, p. 245.

- BACHSTEZ. — Ueber randständige punktformige trübungen der Hornhaut nach staroperation. *Zeitschrift für Augenheilkunde*, Berlin, 1923, p. 81.
- BALL. — Article « Sclérodémie ». *Dictionnaire des sciences médicales*, T. SAR-SCL.
- BENARD (R.) et COULAUD. — Sclérodémie et hypophyse. *Gazette des hôpitaux*, 1922, p. 1498.
- BENEDEK. — Sclérodémie et troubles psychiques. *Deutsch. Zeitschrift für nervenheilkunde*, Leipzig, 1921, p. 288.
- BRESSOT. — La sympathectomie périartérielle. *Monde médical*, n° 663, p. 304, 1925.
- BURNIER. — Sclérodémie et traumatisme.
- CASOLINO. — Struma parotideo e cataratta. *Giornale di oculistica*, Napoli, 1922, p. 35.
- CORNIL ROUSSY et BELOT. — Radiothérapie dans la sclérodémie. *Revue de dermatologie et syphiligraphie*, 1924, p. 40.
- DARRIER. — Dermatologie, 1918, p. 382 et *passim*.
- DARRIER et LOUSTE. — Sclérodémie et opothérapie thyroïdienne. *Presse médicale*, 1923, p. 978.
- DARRIER et LOUSTE. — Sclérodémie et opothérapie. *Presse médicale*, 1924, p. 1042.
- DROUIN. — Sclérodémie à distribution métamérique. Thèse de Paris, 1897-1898, Tome XIV, n° 155.
- Du Bois. — Un cas de Sclérodémie. *Revue médicale de Suisse Romande*, Genève, 1921, p. 134.
- DUBREUILH. — Etiologie de la Sclérodémie. *Bulletin médical*, 1920, p. 1163.

- DUFOUR et DEBRAY. — Sclérodémie généralisée, influence du froid, amélioration par le réchauffement continu. *Gazette des hôpitaux*, 1921, p. 173.
- DEL VIVO. — Sopra un caso di Sclerodermia a placche post traumatica. *Riforma med.*, Napoli, 1924, p. 5.
- EDMUNDS. — Double cataract following experimental total thyroïdectomy in a dog. *ophthalmoscope*, London, 1915, p. 140-142.
- ELIASCHEFF (Mlle). — Sclérodémie et opothérapie. *Presse médicale*, n° 67, 1923.
- FERNSE. — Sclérodémie avec concrétions calcaires, London. *Proc. Roy. Soc. Méd.*, 1925, Neurol. sect., p. 73.
- GALLUS. — Cataracte et sexe féminin. *Archiv. für Angenheilkunde München*, 1922, p. 34-39.
- GÖHRING. — Sclérodémie et grand sympathique. *Münchener medizinische Wochenschrift*, 1923, p. 278.
- GÖHRING. — Die sklerodermie, eine Erkrankung des vegetativen nervensystem. *Deutsche Zeitschrift für nervenheilkunde*, Leipzig, 1922, p. 53-63.
- GOUGEROT. — Dermatologie, p. 737 et *passim*.
- GUELPA. — Sclérodémie par intoxication calcaire. *Société médicale de Paris*, 1921, p. 403.
- GUILLAIN ALAJOUANINE et MARQUEZY. — Sclérodémie progressive avec cataracte double précocée chez un infantile. *Société médicale des hôpitaux*, 1923, p. 1489.
- GUILLAIN et CELICE. — Sclérodémie et tabès. *Presse médicale*, 1924, p. 965.

HAMMER et DONATH. — Radiothérapie dans la sclérodermie. *München̄r medizinische Wochenschrift*, 1921.

HARVIER. — Sympathique et glandes endocrines, coll. Sergent, t. IX.

HEUSE. — Zwei fälle von katarakt mit knochendefekten an derselben Körperhälfte. *Centralblatt für Prakt Augenheilkunde*, Leipzig, 1880, p. 177.

HIGGENS et NETTLESHIP. — Un cas de sclérodermie avec troubles oculaires. *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, 1884, p. 565.

HORN. — « Periarterielle sympathektomie bei sklerodermie ». *Zentralblatt für chirurgie*, 1923, p. 831.

HÜGEL. — Un cas de sclérodermie. *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, 1923.

JEAN. — Un cas de sclérodermie guéri par ionisation de KI. *Presse médicale*, 1924, p. 67.

JEANSELME BURNIER et REJSEK. — « Deux cas de sclérodermie en plaques à forme dyschromique atrophique d'emblée ». *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, 1923, p. 84.

Journal amer. medic.-assoc. 1918 B. p. 1334. Case of sclerodermy diffusa.

Journal amer. medic.-assoc. (NICOLAS et GATÉ). — Sclerodermy diffusa after vaccination against typhoid, 1922 B., p. 2120.

KASSIRER. — Die vasomotorisch und trophischen neurosen, Berlin, 1900. *Centralblatt für nervenheilkunde und psychiatrie*, t. XI, p. 591.

- KINGERY. — Sclerodermie après blessure nerveuse. *Archiv of dermatology and syphiligraphy*, Chicago, 1922, p. 579.
- LAIGNEL-LAVASTINE. — Les sympathoses. *Presse médicale*, 1913, p. 767.
- LAIGNEL-LAVASTINE. — Pathologie du sympathique, 1923, p. 218, 337 et *passim*.
- LAIGNEL-LAVASTINE. — Etiologie de la sclérodémie. *Journal des praticiens*, 1923, p. 808.
- LAIGNEL-LAVASTINE. — Deux cas de sclérodémie avec mélanodémie. *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, février 1924, p. 8.
- LAIGNEL-LAVASTINE, COULAUD et LARGEAU. — Un cas de sclérodémie aiguë. *Gazette des hôpitaux*, 1922, p. 1578.
- LAIGNEL-LAVASTINE et COULAUD. — Sclérodémie atrophiante les phalanges chez une vieille goitreuse rhumatisante morte tuberculeuse. *Société médicale des hôpitaux*, 1922, p. 1527.
- LEREBoullet. — Sympathique et glandes endocrines. *Collection Sergent*, t. IX, p. 18, 21, 22 et *passim*.
- LEREBoullet. — Sclérodémie et opothérapie pluriglandulaire. *Gazette des hôpitaux*, 1921, p. 955.
- LÉRI. — Sclérodémie et tabès. *Presse médicale*, 1924.
- LÉRI et BARTH. — Un cas amélioré par le bismuth chez une vieille sclérodémique syphilitique. *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, avril 1924, p. 187.

LEVY-FRANKEL et JÜSTER. — Rôle du système endocrino-symphathique dans la pathogénie de certains troubles trophiques cutanés. *Presse médicale*, 1923, p. 660.

LORTAT-JACOB LEGRAIN et BAUDOUIN. — Sclérodermie d'origine syphilitique. *Presse médicale*, 1923, p. 978.

LOUSTE et THIBAUT. — Un cas de sclérodermie en plaques traité par ionisation de KI. *Presse médicale*, 1923, p. 656.

LUCAS. — Cicatrices vicieuses et sclérodermie. Traitement par ionisation de KI. Thèse de Paris, 1922, t. XXV.

MACHTOU. — Contribution à l'étude de la sclérodermie. Thèse de Paris, 1897-1898, t. XXIX, n° 112.

J.-P. MOUTRIER. — La Sclérodermie. Thèse de Paris, 1909-1910, t. XXXV.

MATSUI. — Autopsies de 6 malades morts de sclérodermie généralisée. — Mitteilungen aus der medizinischen Fakultät der Kaiserlichen Universität zu Tokyo, t. XXXI, n° 1, août 1924.

MENDEZ DA COSTA. — A case of sclerodermy with trophic dis. *Nederl. Tijdschr. v. geneesk.*, Haarlem, 1923, p. 1587.

MURCHISON. — Sclerodermy and combined sclerosis of the spinal cord.

NANCY (in *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, 1923, p. 6, 7, 8). Sclérodermie et mélanodermie.

- PAPASTRATIGAKIS. — Un nouveau syndrome dystrophique juvénile : alopecie totale avec cataracte et altérations unguéales. *Paris médical*, 1922, p. 475.
- POLLITZER. — Ossification in a case of sclerodermv. *Journal cutan. diseases incl. Syph.*, Chicago, 1918, p. 421-424.
- QUEYRAT, LÉRI et ENGELHARDT. — Un cas de sclérodernie avec spina-bifida. *Gazette des hôpitaux*, 1921, p. 364.
- QUEYRAT, LÉRI et ENGELHARDT. — Un cas de sclérodernie avec spina-bifida. *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, 1923, p. 129.
- READ. — Diffuse sclerodermv with concurrent psychosis. *J. Nerv. and Ment. Dis.*, Albany, 1922, p. 313.
- ROBERT. — Myopathies dans la sclérodernie. Thèse de Paris, 1889-1890, t. XVII, n° 381.
- ROTHMUND. — Uber kataract in Verbindung mit einer eigentümlichen Hautdegeneration. *Gräfes archiv für* 1868, p. 159-182.
- SAMOUILSON. — Coexistence des altérations du corps thyroïde dans la sclérodernie. Thèse de Paris, 1897-1898, n° 630, t. XLI.
- SEQUEIRA. — Sclerodernie et insuffisance surrénale. *Brit. journ. dermat.*, London, 1922, p. 124.
- SPIEGLER. — Un cas de sclérodernie à distribution segmentaire. *Presse médicale*, 1905, p. 452.
- STEBBING. — Sclérodernie et concrétions calcaires. *Proc. roy. soc. med.*, 1915, p. 260, London.
- TERRIEN. — Traité d'ophtalmologie, p. 346.

- THIBIERGE. — Pratique dermatologique, tome IV, 1904.
- THIBIERGE et WEISSENBACH. — Sclérodermie avec concrétions calcaires. *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, juillet 1924, p. 124.
- THIBIERGE et WEISSENBACH. — Sclérodermie et concrétions calcaires. *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, 1911, p. 129.
- TIVNEN. — Congenital caract binocular complicated by a large persistent thymus gland.
- TOUCHARD. — Recherches anatomocliniques sur les sclérodermies généralisées. Thèse de Paris, 1908.
- TURNER. — Sclerodermy and neuropathic œdema with fonctionnel hemiplegia.
- VAN DER SCHEER. — Cataracta lentis bei mongoloïder idiotie. *Klinische monatsblatt für Angenheilkunde*, Stuttgart, 1919, p. 155-170.
- VAN LINDT. — Cataracte après tryroïdectomie. *Ann. Bull. Soc. roy. des sciences médic. et nat.*, Bruxelles, 1922, p. 36.
- VIGANO. — Deux cas de sclérodermie améliorées par la radiothérapie. *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, 1922, p. 135.
- VOSSIUS. — Zwei Fälle von katarakt in Verbindung mit sklerodermie. *Zeitschrift für Angenheilkunde*, Berlin, 1920, p. 640-654.
- WEISSENBACH. — Sclérodermie et concrétions calcaires. *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, 1913, p. 513.

WERNER. — Über katarakt in Verbindung mit sklerodermie inaug. Diss. Kiel, 1904.

WILLIAMS. — Un cas de cataracte après dislocation traumatique des 2^e et 3^e vertèbres cervicales. Saint-Louis, *Méd. et S. J.*, 1880, p. 223-227.

WÖLFER. — Über einemr Fall von sklerodermie und onychogryphosis. *Revue de dermatologie et de syphiligraphie*, 1882, p. 583.

